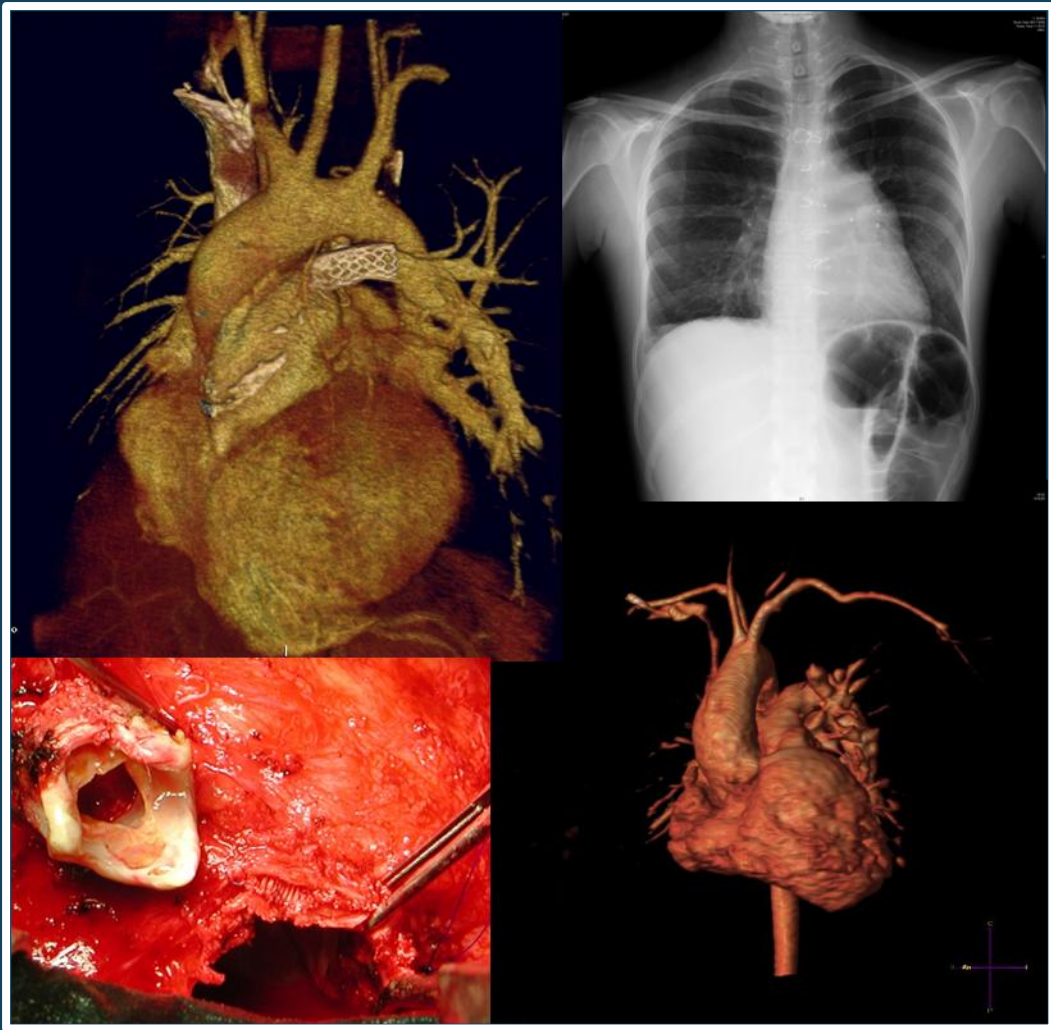


© M<sup>a</sup> Luz Polo López  
Madrid, Junio 2014



# **REPARACIÓN COMPLETA Y/O REINTERVENCIONES QUIRÚRGICAS EN LOS PACIENTES ADULTOS CON SITUACIÓN FALLOT: UNA POBLACIÓN EMERGENTE.**

**Tesis Doctoral**



**Universidad Autónoma de Madrid**

**Facultad de Medicina**

**REPARACIÓN COMPLETA Y/O  
REINTERVENCIONES QUIRÚRGICAS  
EN LOS PACIENTES ADULTOS CON  
SITUACIÓN FALLOT: UNA  
POBLACIÓN EMERGENTE.**

**Tesis Doctoral**

**© M<sup>a</sup> Luz Polo López  
Madrid 2014**

**Correo electrónico: luzpololo@yahoo.es**



Universidad Autónoma de Madrid

Facultad de Medicina

Departamento de Medicina



Tesis Doctoral

**REPARACIÓN COMPLETA Y/O  
REINTERVENCIONES QUIRÚRGICAS  
EN LOS PACIENTES ADULTOS CON  
SITUACIÓN FALLOT: UNA POBLACIÓN  
EMERGENTE.**

Doctorando: Dña. M<sup>a</sup> Luz Polo López

Director: Prof. Dr. D. Jose M<sup>a</sup> Oliver Ruiz

Co-Directores: Prof. Dr. D. Fernando Villagrà Blanco  
Prof. Dr. D. Napoleón Pérez Farinós

Madrid, 2014





Dedicatoria de la Tesis:

A Martín





# Agradecimientos:

Cuando está casi terminado este trabajo de investigación y vuelvo la vista atrás, me doy cuenta de que llegar hasta aquí no ha sido tarea fácil. Han sido muchas las horas robadas de mi vida personal dedicadas a este trabajo que ahora veo materializado, y he de reconocer que ha sido posible gracias a la ayuda el apoyo de un montón de gente que me quiere.

En primer lugar quiero agradecer a mi familia, en especial a Martín, por su apoyo incondicional y esa tranquila serenidad de saber que todo va a ir bien a pesar de los contratiempos. Dedico un recuerdo especial a mi tío Antonio que siempre me animó a hacer la Tesis para seguir formándome, y que seguro está disfrutando este momento desde el cielo.

En segundo lugar, quiero agradecer a mis directores de tesis por aceptar la dirección de esta tesis, por haber confiado en mí en todo momento, por dedicar el tiempo necesario para valorar este trabajo aportando los consejos y sugerencias más oportunos. Sin vuestro apoyo y esfuerzo este proyecto no habría sido posible. Gracias principalmente al Dr. José María Oliver Ruiz, por crear una escuela de atención al paciente adulto con cardiopatía congénita, por transmitir tus conocimientos con sabiduría y entusiasmo, y por dejarnos el listón tan alto en el cuidado de estos pacientes que es hoy en día nuestro motivo de superación continua. Gracias al Dr. Fernando Villagrà Blanco, que ha sido y es, mi maestro y amigo además de mi jefe, por tu pasión por las cardiopatías congénitas que desde el principio me cautivó, tu capacidad de trabajo y tu tesón. Gracias al Dr. Napoleón Pérez Farinós por la música semanal que anima mis quehaceres diarios, por tu revisión concienzuda del análisis estadístico y tus acertados comentarios.

Termino agradeciendo a mis compañeros de trabajo, en especial a Ángel, por hacer fácil lo difícil, por acompañar, compartir, ayudar, consolar en tantas y tantas horas que compartimos dentro y fuera de quirófano. Hemos logrado un nivel de camaradería y amistad que potencia y multiplica nuestros logros profesionales, y hace que el día a día sea mucho más agradable. Tener compañeros como vosotros es un placer y un auténtico honor.



## **Título de la Tesis:**

Reparación completa y/o reintervenciones quirúrgicas en los pacientes adultos con situación Fallot: una población emergente.

## **Doctorando:**

M<sup>a</sup> Luz Polo López

- Facultativo especialista de área del servicio de Cirugía Cardiovascular infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid

## **Lugar de presentación:**

Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid.

## **Lugar de investigación:**

Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

## **Director:**

Dr. Jose M<sup>a</sup> Oliver Ruiz:

- Profesor honorario del Departamento de Medicina. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid
- Jefe de Sección de Cardiología. Hospital Universitario La Paz, Madrid (hasta Diciembre 2013).

## **Co-Directores:**

Dr. Fernando Villagrà Blanco

- Jefe de Servicio de Cirugía Cardiovascular infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid

- Profesor asociado. Universidad San Pablo CEU. Madrid

Dr. Napoleón Pérez Farinós

- Profesor asociado. Departamento de Medicina Preventiva y Salud Pública (Historia de la Ciencia). Facultad de Medicina. Universidad Complutense. Madrid

## **Tribunal:**

*Presidente:* Dr. José María Peña Sánchez de Rivera

- Jefe de Sección del Servicio de Medicina Interna. Coordinador de la unidad de VIH. Hospital Universitario La Paz. Madrid
- Director del Departamento de Medicina. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid

*Secretario:* Dr. Rafael Peinado Peinado

- Jefe de Sección de Electrofisiología y Arritmias. Servicio de Cardiología de adultos. Hospital Universitario La Paz. Madrid
- Profesor asociado de Ciencias de la Salud. Departamento de Medicina. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid

*Miembros titulares:*

Dr. Carlos Merino Cejas

- Facultativo especialista de área del servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba
- Profesor asociado del Departamento de Medicina. Facultad de Medicina. Universidad de Córdoba

Dra. Laura Dos Subirá

- Médico adjunto de cardiología (Unidad de cardiopatías congénitas del adolescente y del adulto). Hospital Universitario Vall d'Hebrón
- Colaborador docente del Departamento de Medicina. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Barcelona

Dr. Alberto Forteza Gil

- Facultativo especialista de área del servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario doce de Octubre. Madrid
- Profesor asociado. Universidad europea. Madrid

*Miembros suplentes:*

Dra. Pastora Gallego García de Vinuesa

- Jefe de Sección de Cardiología. Unidad de Imagen cardíaca y unidad intercentro de cardiopatías congénitas del adulto. Hospital Virgen de la Macarena. Unidad de gestión clínica Área del corazón. Sevilla.
- Asistente honorario del Departamento de Medicina. Facultad de Medicina. Universidad de Sevilla

Dr. Álvaro González Rocafort

- Facultativo especialista de área del servicio de Cirugía Cardiovascular infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid
- Profesor asociado. Universidad San Pablo CEU. Madrid

## **Título al que opta:**

Doctor en Medicina

## **Fecha:**

10 – Junio - 2014

© M<sup>a</sup> Luz Polo López, 2014

Correo electrónico: [luzpololo@yahoo.es](mailto:luzpololo@yahoo.es)



# Resumen

---

A lo largo de las últimas décadas y gracias a las mejoras en la atención médico-quirúrgica de los pacientes con cardiopatía congénita (CC), el perfil de esta población se ha modificado considerablemente. La incidencia de las CC no ha variado, pero la prevalencia aumenta exponencialmente, ya que actualmente más del 85% de los niños operados alcanzan la vida adulta. Emerge por tanto en nuestro ámbito de atención clínica una nueva población de adultos con CC, que presentan distintas necesidades no cubiertas en el entorno pediátrico de atención a las CC, ni en las unidades de cardiología de pacientes adultos donde habitualmente se siguen las lesiones secundarias a cardiopatía isquémica y lesiones valvulares adquiridas.

Dentro de las CC la situación Fallot (SF) es una de las más frecuentes, y la predominante en nuestra población de adultos con CC. Estos pacientes tienen buena supervivencia a largo plazo, pero presentan una morbilidad tardía relacionada con residuos, secuelas y/o complicaciones derivadas de su propia patología y/o de las cirugías y procedimientos intervencionistas realizados. Habitualmente los pacientes llegan a la vida adulta tras una reparación completa durante la edad infantil, y excepcionalmente sobreviven sin cirugía reparadora o sólo con una paliación previa. Como decimos, en esta población nueva, aún no está definida claramente cuál será su esperanza de vida, aunque es probable que sea algo menor que la población de su edad no cardíaca. La muerte súbita es la causa más frecuente de fallecimiento tardío durante su seguimiento a largo plazo. Las Guías clínicas de seguimiento y manejo de estos pacientes no son muy explícitas y tienen un nivel de evidencia C. Por tanto, las indicaciones quirúrgicas en los adultos con Fallot son un desafío, ya que hay que valorar la mejora en la calidad de vida que pretendemos conseguir con la cirugía frente a los riesgos de la intervención, en un contexto en el que aún no hay evidencia sobre cuánto se prolongará la expectativa de vida con cada procedimiento en estos pacientes.

Al revisar la literatura sobre este tema, existen pocos datos reportados a nivel nacional por tanto se desconoce la magnitud real de este problema. En la Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto (UCCA) del Hospital Universitario La Paz actualmente se sigue la evolución de más de 3.000 pacientes con cardiopatía



congénita. Este hospital ha sido pionero en el desarrollo tanto de la cardiología pediátrica, como de la cirugía de las cardiopatías congénitas en nuestro país. Por todo esto, el objetivo del presente trabajo es el estudio del subgrupo de pacientes adultos con SF que además han requerido cirugía durante la edad adulta, para así conocer mejor a esta población emergente. Este subgrupo engloba a 94 pacientes que a su vez dividimos en dos grupos presentando separadamente los resultados, ya sea una reintervención tras reparación completa previa, o los raros casos que se reparan completamente más allá de los 18 años. Analizamos las características de estos pacientes, las intervenciones quirúrgicas realizadas, y sus resultados tanto inmediados como en el seguimiento posterior, con el objeto de ayudar a definir mejor sus necesidades, las consecuencias de las acciones realizadas sobre ellos, y comparar nuestra experiencia nacional con la reportada por otros centros de referencia internacionales.

Los 26 pacientes que excepcionalmente llegaron a la edad adulta sin operar o sólo con una paliación previa presentaron grados variables de cianosis y hematocritos elevados que se tradujeron en deterioro del grado funcional. Tras una evaluación completa si las ramas pulmonares tienen un calibre adecuado y no existe hipertensión pulmonar irreversible, generalmente será posible hacer una cirugía de reparación completa, con mayor porcentaje de conservación del anillo pulmonar respecto a las series infantiles.

Las otras 76 cirugías realizadas corresponden todas a reoperaciones en 71 pacientes con situación Fallot que habían sido reparados previamente. Estos pacientes presentaron como secuela y principal motivo de reoperación, una insuficiencia pulmonar importante secundaria a la ampliación de la vía de salida derecha, que hemodinámicamente es bien tolerada durante muchos años, y finalmente condiciona la dilatación y/o disfunción ventricular derecha. El tratamiento de estos pacientes será una nueva intervención para colocar una válvula en posición pulmonar. Aunque el criterio predominante es el deterioro clínico, el momento exacto para operar así como el sustituto valvular ideal están aún por definir. Otras causas de morbilidad asociada al Fallot adulto que requieren reoperación abarcan la presencia de arritmias, estenosis residual en la vía de salida derecha, insuficiencia tricuspídea, cortocircuitos residuales, insuficiencia valvular aórtica, dilatación de raíz aórtica, etc.

En nuestra experiencia con ambos grupos de pacientes operados, observamos baja mortalidad hospitalaria, mejoría clínica y buena supervivencia posterior,

mejorando por tanto la cirugía su calidad de vida. Tras la interposición de una válvula pulmonar mejoran los síntomas, se reduce el ventrículo derecho e incluso mejora su contractilidad, se detiene la progresión del QRS, aunque aún no hay evidencia de que mejore la supervivencia a largo plazo.

**Descriptores:** Adultos con Tetralogía de Fallot. Reoperación



# ÍNDICE GENERAL

---

Índice de tablas.....	Página 23
Índice de figuras.....	Página 25
Índice de gráficos.....	Página 27
Abreviaturas y símbolos.....	Página 29
Conflicto de Interés.....	Página 31
Texto Principal.....	Página 33
1- Introducción.....	Página 33
1.1- Las cardiopatías congénitas del adulto.....	Página 33
1.2- Fallot operado y no operado en el paciente adulto.....	Página 35
2- Hipótesis y objetivos.....	Página 39
3- Material y métodos.....	Página 41
3.1- Definición del grupo de pacientes a estudio.....	Página 41
3.2- Estudio en la UCCA del paciente con situación Fallot.....	Página 44
3.3- Cirugía en el paciente adulto con situación Fallot.....	Página 51
operada previamente o sin operar	
4- Resultados.....	Página 57
4.1- Situación Fallot del adulto no operado o paliado.....	Página 57
4.1.1- Situación Fallot del adulto no operada o paliada:.....	Página 57
Análisis de las variables preoperatorias	
4.1.2- Situación Fallot del adulto no operada o paliada:.....	Página 61
Análisis de las variables operatorias	
4.1.3- Situación Fallot del adulto no operada o paliada:.....	Página 61
Análisis de las variables del postoperatorio inmediato	
4.1.4- Situación Fallot del adulto no operada o paliada:.....	Página 62

	Seguimiento	
4.2-	Reoperaciones en la situación Fallot del adulto..... operada	Página 66
4.2.1-	Reoperaciones en la situación Fallot del adulto..... operada: Análisis de las variables preoperatorias	Página 66
4.2.2-	Reoperaciones en la situación Fallot del adulto..... operada: Análisis de las variables operatorias	Página 72
4.2.3-	Reoperaciones en la situación Fallot del adulto..... operada: Análisis de las variables del postoperatorio inmediato	Página 74
4.2.4-	Reoperaciones en la situación Fallot del adulto..... operada: Seguimiento	Página 76
5-	Discusión.....	Página 85
5.1-	Cardiopatías congénitas del adulto.....	Página 85
5.2-	Definición y descripción de la situación Fallot.....	Página 89
5.3-	Historia natural y no natural del paciente con..... situación Fallot	Página 90
5.4-	Recuerdo histórico.....	Página 92
5.5-	Nuestro grupo de pacientes a estudio.....	Página 95
5.6-	Pacientes adultos con situación Fallot no operada..... o sólo paliada	Página 96
5.7-	Seguimiento a largo plazo de los pacientes..... operados de situación Fallot	Página 100
5.8-	Insuficiencia pulmonar en el seguimiento de los..... pacientes operados de situación Fallot	Página 104
5.9-	Arritmias en el seguimiento de los pacientes..... operados de situación Fallot	Página 115
5.10-	Insuficiencia tricuspídea en el seguimiento de los..... pacientes operados de situación Fallot	Página 120
5.11-	Estenosis pulmonar en el seguimiento de los pacientes operados de situación Fallot	Página 121
5.12-	Cortocircuito residual en el seguimiento de los..... pacientes operados de situación Fallot	Página 123
5.13-	Raíz aórtica en el seguimiento de los pacientes..... operados de situación Fallot	Página 124

5.14- Futuro de los pacientes operados de Fallot.....	Página 127
6- Conclusiones.....	Página 131
Referencias.....	Página 135



# ÍNDICE DE TABLAS

---

**Tabla-1:** Variables estudiadas.

**Tabla-2:** Resultados de las pruebas complementarias preoperatorias en los pacientes con situación Fallot adultos no reparados o sólo con paliación.

**Tabla-3:** Relación entre el número de cirugías previas y el tipo de conexión entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar.

**Tabla-4:** Anomalías asociadas a la indicación quirúrgica principal en los pacientes adultos con situación Fallot operada que requieren nueva operación.

**Tabla-5:** Resultados de las pruebas complementarias preoperatorias en los pacientes adultos con situación Fallot operada que requieren nueva operación.

**Tabla-6:** Morbilidad Hospitalaria tras la reintervención de pacientes adultos operados de Fallot.

**Tabla-7:** Estudio Univariable de Morbilidad Hospitalaria tras la reintervención de pacientes adultos operados de Fallot.

**Tabla-8:** Datos correlacionados de 22 pacientes operados de Fallot y reintervenidos con resonancia magnética pre y postoperatoria.





# ÍNDICE DE FIGURAS

---

**Figura-1:** Electrocardiograma de paciente adulta con situación Fallot operada en ritmo sinusal.

**Figura 2:** Radiografías de tórax posteroanterior (A) y lateral (B) prequirúrgicas en paciente adulta con situación Fallot operada.

**Figura-3.** A. Estudio de resonancia magnética cardíaca en proyección eje corto, secuencia Echo de gradiente. Paciente con tetralogía de Fallot corregida en la infancia.

**Figura-4.** Estudio de resonancia magnética cardíaca de paciente con situación Fallot reparada en la infancia.

**Figura-5:** Reconstrucción tridimensional de la tomografía computarizada cardíaca preoperatoria de un paciente adulto con reparación completa de Fallot en la niñez

**Figura-6:** Imágenes intraoperatorias de la disección de vasos en ingle derecha (A), con la vena femoral a la izquierda y la arteria femoral a la derecha, y con las cánulas colocadas en los vasos (B) para iniciar la circulación extracorpórea, en un paciente con situación Fallot previamente operada.

**Figura-7:** Imágenes intraoperatorias tomadas desde la posición del cirujano principal, de la reparación completa de un paciente adulto con situación Fallot: ventrículo derecho de doble cámara y comunicación interventricular (CIV) restrictiva.

**Figura-8:** Imágenes intraoperatorias tomadas desde la posición del cirujano principal, de la reoperación de un adulto para interponer bioprótesis en posición pulmonar, con techo de vena yugular bovina según las recomendaciones de la clínica Mayo.

**Figura-9:** Estudio de tomografía computarizada TC de múltiples detectores con sincronismo cardíaco y contraste intravenoso. Estudio preoperatorio de paciente con Tetralogía de Fallot no reparada, de 44 años de edad.

**Figura-10:** Control en seguimiento postquirúrgico con tomografía computarizada del paciente de la Figura-9

**Figura-11:** Angiografía pulmonar del mismo paciente de las Figuras 9 y 10 con estenosis bilateral en el origen de ambas ramas pulmonares (izquierda), que se soluciona con implante de stent bilateral (derecha).

**Figura-12:** Imágenes de reconstrucción tridimensional de Tomografía computarizada en paciente de 23 años operado de Fallot con disección crónica de aorta tipo A.

**Figura-13:** Resonancia magnética con estudio dinámico de cuantificación de flujo, utilizada para la cuantificación de la insuficiencia pulmonar de los pacientes con Fallot operado.

**Figura-14:** Estudio de resonancia magnética cardíaca (respectivamente de izquierda a derecha) en planos transversal, coronal, y sagital, de paciente adulta con situación fallot operada.

**Figura-15:** Paciente adulta con situación Fallot operada e implante de stent en rama pulmonar izquierda durante el seguimiento.

**Figura-16:** Resonancia magnética (RM) cardíaca prequirúrgica de paciente con situación Fallot operada en la infancia.

**Figura-17:** Resonancia magnética (RM) cardíaca postquirúrgica de la misma paciente que la Figura-16.

# ÍNDICE DE GRÁFICOS

---

**Gráfico-1:** Diagnóstico inicial del adulto con situación Fallot no operada/paliada

**Gráfico-2:** Curva de supervivencia según Kaplan-Meier, de la evolución a largo plazo tras la reparación completa de la situación Fallot en el paciente adulto.

**Gráfico-3:** Curva de pacientes libres de reoperación según Kaplan-Meier, en la evolución posterior tras la reparación completa de la situación Fallot en el paciente adulto.

**Gráfico-4:** Grado funcional de la NYHA de los pacientes pre y postoperatorio, expresado en porcentajes, en adultos con situación Fallot no operada o paliada.

**Gráfico-5:** Diagnóstico inicial del adulto con situación Fallot operada que requiere nueva operación durante el seguimiento.

**Gráfico-6:** Indicación principal de reintervención del paciente adulto con situación Fallot, expresado en porcentaje respecto al total de casos reoperados.

**Gráfico-7:** Curva de supervivencia según Kaplan-Meier, de la evolución a largo plazo tras la reoperación del paciente adulto operado de Fallot.

**Gráfico-8:** Curva de pacientes libres de nueva reoperación según Kaplan-Meier, en la evolución posterior tras la reoperación de la situación Fallot del paciente adulto previamente reparado.

**Gráfico-9:** Grado funcional de la NYHA de los pacientes pre y postoperatorio, expresado en porcentajes, en reoperaciones de los adultos con Fallot operado.

**Gráfico-10:** Clases de recomendación y Niveles de evidencia empleados en las Guías de práctica Clínica. De Guía de Práctica Clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). Baumgartner H et al. Rev Esp Cardiol. 2010;63(12):1484.e1-e59 (referencia bibliográfica nº 74 de esta tesis)



# ABREVIATURAS Y SÍMBOLOS:

---

AP: Arteria pulmonar

BNP: Péptido atrial natriurético tipo B

CEC: Circulación extracorpórea

CC: Cardiopatías Congénitas

CIA: Comunicación interauricular

CIV: Comunicación interventricular

Dr/Dra: Doctor/Doctora

DAI: Desfibrilador Automático Implantable

ECG: electrocardiograma

EEF: Estudio Electrofisiológico

Etc: etcétera

FE: Fracción de eyección

FEVD: Fracción de eyección del Ventrículo derecho

FEVI: Fracción de eyección del Ventrículo izquierdo

FOP: Foramen oval permeable

Gradiente VD-AP: Gradiente entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar

GUCH: grown-up congenital heart disease

IP: Insuficiencia pulmonar

Mm: Milímetros

ms: Milisegundos

mm Hg: Milímetros de mercurio

ml/m<sup>2</sup>: Mililitros por metro cuadrado

nº: Número

NYHA: New York Heart Association

p. ej.: por ejemplo

PTFE: Politetrafluoroetileno expandido

SF: Situación Fallot

TAPSE: expansión sistólica del plano del anillo tricuspídeo

TF: Tetralogía de Fallot

TSVD: Tracto de salida del ventrículo derecho

UCCA: Unidad de cardiopatías congénitas del adulto

VD: Ventrículo derecho

VI: Ventrículo izquierdo

VTDVD: Volumen telediastólico del ventrículo derecho

VTSD: Volumen telesistólico del ventrículo derecho

%: por ciento

## **CONFLICTO DE INTERÉS:**

---

Doña María Luz Polo López se declara responsable de la recogida y uso de los datos que se presentan en este trabajo, así como de su veracidad y originalidad. No existe ningún conflicto de interés por parte de la autora.





# TEXTO PRINCIPAL:

---

**Título:** Reparación completa y/o reintervenciones quirúrgicas en los pacientes adultos con situación Fallot: una población emergente.

## 1- Introducción:

### 1-1 Las Cardiopatías Congénitas del Adulto

---

La incidencia de las Cardiopatías Congénitas (CC) se estima entre 7 y 8 por cada 1.000 recién nacidos vivos, y no ha variado significativamente en los últimos años<sup>1</sup>. Gracias a las mejoras en el manejo médico y quirúrgico de estos pacientes, en este tiempo se ha logrado disminuir la mortalidad hospitalaria, lo que da lugar a una mejor supervivencia de las CC. Esto se traduce, en que la prevalencia de las CC va aumentando exponencialmente, entendiendo como tal, la suma de la incidencia más la historia natural o quirúrgica de las CC. Actualmente, más del 85 % de los niños que nacen con CC y son operados, alcanzan la vida adulta<sup>2</sup>.

En la mayoría de los casos, los avances cardiológicos y quirúrgicos en el campo de las CC han supuesto una mejoría, tanto de la calidad como de la cantidad de vida de los pacientes, que se ha traducido en una modificación sustancial de la historia natural, muchas veces ominosa, de estas patologías. Hace varias décadas, en la cirugía de las CC se hablaba de “corrección total” que lleva implícita una falsa idea de curación<sup>3</sup>. Con el tiempo, y al ver la evolución de los pacientes operados, hemos tenido que asumir que estos pacientes rara vez se curan, y la mayoría de las veces precisan nuevas intervenciones y seguimiento de por vida, por eso actualmente se ha sustituido el término “corrección total”, por el de “reparación completa”, que es más fiel a la realidad.

La mayoría de los pacientes que se ven en la consulta de CC adulto son pacientes que fueron operados durante la niñez, y durante el seguimiento presentan residuos, complicaciones, o secuelas de las intervenciones previas. Un porcentaje minoritario de

pacientes llegan a la vida adulta con su CC sin diagnosticar, y esta tiene una presentación clínica diferente a cuando lo hace en edad infantil. Estos pacientes pueden presentar problemas derivados de su CC en sí, de una nueva cardiopatía adquirida, dificultades generales de adaptación socio-laboral, y/o de índole psicológica.

Las CC en la población adulta más frecuentes son: las comunicaciones interatrial (CIA) o interventricular (CIV) y el ductus, seguidos por el Fallot, la transposición de grandes vasos, la coartación aórtica, el canal aurículo-ventricular y la estenosis pulmonar. Menos frecuentes son otras CC, como el ventrículo único y el drenaje venoso pulmonar anómalo total.

Gracias al desarrollo y mejora en las últimas décadas tanto de las técnicas diagnósticas en cardiología pediátrica, como de las técnicas quirúrgicas y el material de circulación extracorpórea, así como del manejo postoperatorio de la cirugía cardíaca, el mundo de la cardiopatía congénita ha dado un giro de 180 grados: la mortalidad hospitalaria ha disminuido significativamente, permitiendo que la supervivencia a largo plazo mejore, y cada vez más niños lleguen a la vida adulta. Por tanto, ahora el caballo de batalla con el que hay que lidiar es la morbilidad, tanto en la fase aguda como a largo plazo.

A lo largo de su infancia y su niñez muchos de nuestros pacientes se sometieron a varias intervenciones quirúrgicas y/o percutáneas, no es infrecuente que tomen medicación cardiológica, y precisen revisiones periódicas con diversas exploraciones complementarias. Son por tanto, grandes consumidores de recursos hospitalarios, tanto materiales como humanos. Una proporción significativa de estos pacientes requerirá nuevas cirugías durante su vida adulta, y finalmente, si no existen opciones de cirugía convencional o esta ofrece mínima posibilidad de éxito, se puede considerar incluirlos en lista de trasplante cardíaco<sup>4</sup>. Estos pacientes requieren ser atendidos ya no en un entorno pediátrico sino de adultos, y debe de hacerlo personal con amplia experiencia en las CC. Así mismo, los adultos con CC pueden presentar patología adquirida que puede o no interaccionar con su CC de base, y también existen otros asuntos de índole psicosocial como la incorporación a la vida laboral, práctica de deporte, posibilidades de embarazo y contracepción, etc, que se deben atender desde un punto de vista multidisciplinar.

Por tanto, los adultos con CC son una población nueva y emergente, con importante morbilidad y alta complejidad, que deben ser atendidos en unidades

multidisciplinarias de alta cualificación. Estas Unidades de atención al paciente con CC adulto (UCCA) deben ser lideradas por cardiólogos con amplia experiencia tanto en CC como en cardiopatías adquiridas, y han de ubicarse en un hospital terciario acreditado como centro de referencia nacional. Desde la UCCA se mantendrá una estrecha comunicación entre los cardiólogos pediatras y los cardiólogos de adultos que refieran a estos pacientes, con los médicos de atención primaria, y con los distintos especialistas que participen en sus cuidados. La enfermería especializada en CC también es crucial en la UCCA para atender y coordinar las actuaciones de todos los profesionales, y lograr así unos óptimos resultados.

Para una mejor idea de la magnitud del problema, es necesario realizar un registro español de CC del adulto, ya que no existen datos nacionales publicados. Basándonos en la bibliografía de otros países como Canadá o Dinamarca, que se comentará posteriormente en la discusión de este trabajo, hay gran disparidad entre los registros clínicos de CC y los estudios poblacionales, posiblemente secundario a la pérdida de seguimiento de los pacientes durante el período de transición, que engloba el paso del hospital infantil al hospital de adultos.

## **1-2 Fallot operado y no operado en el paciente Adulto**

---

Definimos la Situación Fallot (SF) como la presencia de una comunicación interventricular no restrictiva asociada a una estenosis o atresia de la vía de salida entre el ventrículo derecho (VD) y la arteria pulmonar. Generalmente suele asociar grados variables de hipertrofia o dilatación del VD, según en qué fase evolutiva se encuentre el paciente, así como dextroposición de la aorta que habitualmente tiene un mayor tamaño en relación a la hipoplasia del tracto de salida del VD.

El Fallot es una de las CC cianóticas más frecuentes<sup>5</sup>. Su incidencia es entre 0,20 y 0,35 por cada 1.000 recién nacidos vivos. Actualmente, se repara por completo y de manera electiva entre el cuarto y el sexto mes de vida, con una Mortalidad Hospitalaria inferior al 5 %<sup>6</sup>. La supervivencia a largo plazo es excelente, con experiencias reportadas de 90 % y 80 % de pacientes vivos a los 25 y a los 40 años postoperatorios respectivamente. La reparación quirúrgica del Fallot consiste en cierre de la CIV con parche, y ampliación de la salida del VD hacia la arteria pulmonar con un parche que muchas veces es transanular. Esta cirugía se realiza en el mundo desde hace más de 50 años<sup>7</sup>, y contamos con amplia literatura al respecto que estudia su evolución

postquirúrgica<sup>8</sup>. La cirugía en el Fallot transforma una enfermedad letal en una situación con buena esperanza de vida. Si bien los resultados actuales en cuanto a calidad y cantidad de vida son excelentes, conforme va pasando el tiempo aparece una morbilidad tardía en la que destacan las arritmias y la clínica de insuficiencia cardíaca congestiva. La incidencia de endocarditis infecciosa en el seguimiento de estos pacientes es poco común. La causa más frecuente de mortalidad en el seguimiento a largo plazo es la muerte súbita cardíaca<sup>9</sup>. Es importante detectar estos problemas y elegir la mejor manera de tratarlos antes de que la lesión cardíaca sea irreversible, para así seguir optimizando las curvas de supervivencia tardía de estos pacientes.

Un pequeño número de pacientes llega a la vida adulta sin operar o sólo con una paliación inicial, generalmente en forma de fístula sistémico-pulmonar, y presentarán grados variables de cianosis. Tras una evaluación completa, en la mayoría será posible hacer una cirugía de reparación completa, consiguiendo un mayor porcentaje de conservación de anillo pulmonar con respecto a las series infantiles.

Sin embargo, la mayoría de los Fallot que veremos en la UCCA, habrán sido operados durante su niñez al menos una vez. Históricamente, se hacía la reparación completa a partir de los 5 años, y si era necesario por la cianosis se hacía una paliación previa. Generalmente estos pacientes presentan como secuela una insuficiencia pulmonar importante, secundaria a la ampliación de la vía de salida derecha, que hemodinámicamente es bien tolerada durante muchos años, y finalmente condiciona la dilatación y/o disfunción ventricular derecha<sup>10</sup>. El tratamiento de estos pacientes será una nueva intervención para colocar una válvula en posición pulmonar. Tras la interposición de una prótesis pulmonar como tratamiento de la insuficiencia pulmonar, hay cambios hemodinámicos que asocian una mejoría clínica y permiten un mejor control de las arritmias. Actualmente es objeto de debate decidir cuándo es el mejor momento para valvular a estos pacientes<sup>11</sup>, y cuál es el mejor sustituto valvular<sup>12</sup>, siendo la principal indicación la repercusión clínica (deterioro del grado funcional o aparición de arritmias), aunque cada vez ayudan más las técnicas de imagen como la Resonancia Magnética para valorar la repercusión sobre el ventrículo derecho (porcentajes de regurgitación pulmonar, volúmenes, masa y función del VD)<sup>13</sup>. La mayor incertidumbre a largo plazo es el riesgo de muerte súbita, que se relaciona con la duración del QRS, la edad en la reparación, la dilatación del VD y la disfunción del ventrículo izquierdo<sup>14</sup>. Otras causas de morbilidad asociada al Fallot adulto que requieren reoperación abarcan la presencia de cortocircuitos residuales, estenosis

residual en la vía de salida derecha, insuficiencia tricuspídea, insuficiencia aórtica, dilatación de raíz aórtica, arritmias, etc. Las reoperaciones en el Fallot adulto tienen buen resultado con baja mortalidad hospitalaria y 88 % de supervivencia a los 20 años. También en estos pacientes los procedimientos percutáneos tienen su papel como por ejemplo la ablación de arritmias en la sala de electrofisiología, el tratamiento de las estenosis de ramas pulmonares con angioplastia y/o stents, y en casos seleccionados el implante de una válvula pulmonar percutánea<sup>15</sup>.

Las referencias bibliográficas que encontramos son casi todas de centros de referencia europeos, canadienses o americanos, y es muy escasa la publicación de experiencia de centros nacionales<sup>16</sup>. Se objetiva una mejoría sintomática en estos pacientes después de las reintervenciones junto con una baja mortalidad tanto hospitalaria como a medio plazo, y una baja tasa de reintervenciones posteriores<sup>17</sup>, por tanto la cirugía es capaz de mejorar su calidad de vida. Queda por demostrar si también la supervivencia de estos pacientes va a mejorar, según pase el tiempo y se vaya valorando la evolución posterior, pero todo indica que en las curvas de supervivencia de los próximos 20 años, la edad de muerte se habrá desplazado hasta edades superiores a las actuales.

Nos encontramos por tanto en nuestra práctica habitual, con la existencia de un grupo de pacientes jóvenes (la mayoría entre 3ª y 4ª décadas) con SF operada en la mayoría de los casos. Es fundamental primero identificarlos, ya que muchos de ellos no siguen revisiones porque se encuentran bien, para estimar el número real de pacientes al que nos enfrentamos y al que se debe atender. Una vez en la UCCA, se hará valoración completa e individualizada de cada caso, para proponer el calendario de revisiones médicas e indicar las intervenciones oportunas que precisen en cada caso. Con respecto al momento idóneo para valvular a estos pacientes<sup>18</sup>, actualmente no está claro aún<sup>19</sup>, pero con nuestro trabajo y el seguimiento postoperatorio tras la prótesis pulmonar, en unos años podremos establecer las indicaciones definitivas que ayuden a seguir manteniendo tanto una buena calidad como cantidad de vida, pasando por el mínimo número de intervenciones posibles.



## 2- Hipótesis y Objetivos:

Como se ha comentado anteriormente, gracias a los avances y mejoras de los cuidados médico-quirúrgicos de las últimas décadas, muchos niños con cardiopatías congénitas (CC) severas han sobrevivido y mejorado su situación clínica, pudiendo alcanzar en su mayoría la edad adulta. Estos adultos con CC constituyen una nueva población emergente que se debe atender por un equipo multidisciplinario especializado en CC del adulto, y dentro de esa población, la situación Fallot constituye el grupo más numeroso. La SF es una CC frecuente y tiene una supervivencia excelente a largo plazo, por tanto el estudio de estos pacientes nos sirve de marcador de calidad en la atención de los pacientes adultos con CC<sup>20</sup>, y nos ayudará a definir sus necesidades para un futuro próximo.

La supervivencia futura de estos adultos con SF, incluyendo algunos seleccionados naturalmente que han alcanzado la edad adulta sin operación, es incierta. Se sabe que muchos de ellos necesitan ser intervenidos quirúrgicamente durante su seguimiento, pero el resultado de estas operaciones, la supervivencia de estos pacientes, la calidad de vida que pueden obtener con las operaciones, la recuperación de una normal o adecuada función y hemodinamia cardíaca, son aspectos desconocidos, siendo la experiencia a nivel mundial incipiente.

En los centros de referencia internacionales, los resultados reportados son alentadores en los adultos con SF que requieren operaciones en la edad adulta. En nuestro medio, en España, desconocemos estos resultados ya que no existen datos publicados, aunque posiblemente sean similares al resto del mundo occidental.

**El objetivo de la presente tesis doctoral**, es conocer los resultados de las operaciones realizadas en los adultos con situación Fallot en un Hospital como el nuestro, que ha sido pionero en España en el tratamiento de las cardiopatías congénitas, y cuyo experiencia se remonta a los años 60, con lo que posibilita el estudio de una gran población de pacientes con CC que han llegado a la edad adulta.

Se presenta esta investigación, centrada en los pacientes con situación Fallot que actualmente se siguen en la unidad de CC del adulto del Hospital Universitario La Paz, en Madrid, que es probablemente la más antigua y mejor organizada de nuestro país,



y la que cuenta con mayor número de pacientes en seguimiento de España. Entre estos pacientes, escogemos como estudio de esta tesis el subgrupo que requiere cirugía durante la vida adulta. Se analiza el total de pacientes que han requerido intervención quirúrgica con circulación extracorpórea (CEC), ya sea una reparación completa porque llegaron a la edad adulta paliados o sin ninguna intervención, o una reoperación durante el seguimiento tras reparación completa previa. Se muestra el estudio descriptivo de estas operaciones, para definir el perfil clínico de la situación Fallot en el paciente adulto, y de esta manera ir clarificando su prevalencia en nuestro medio. Se exponen nuestros resultados a corto, medio y largo plazo, la repercusión hemodinámica en el ventrículo derecho tras el implante de una válvula pulmonar ya que esta es la reintervención más frecuente, y se estudia el impacto que tienen estas cirugías en su calidad y cantidad de vida.

**Nuestra hipótesis de trabajo**, es que las operaciones que requieren estos pacientes en la edad adulta pueden realizarse de forma segura con baja mortalidad hospitalaria, proporcionando mejor supervivencia tardía, así como una mayor calidad de vida y una razonable recuperación funcional hemodinámica. Los resultados obtenidos en nuestro entorno se podrán entonces comparar con la experiencia publicada por distintos centros de referencia mundial. Esta experiencia va a representar un avance en el logro de indicaciones de intervención quirúrgica más precisas y matizadas, así como en la adecuación del plan de seguimiento posterior de acuerdo con las necesidades de los pacientes. Una unidad funcional especializada en cardiopatías congénitas del adulto nos parece esencial para lograrlo.

## 3- Material y Métodos:

### 3-1 Definición del grupo de pacientes a estudio:

---

En la **unidad de Cardiopatías congénitas del adulto del Hospital La Paz**, que lleva funcionando como tal desde el año 1991, se siguen 3.776 (desde 1991 hasta 2014) pacientes, de los cuales 318 pertenecen al grupo de situación Fallot. Dentro de este grupo de pacientes un 4 % (12 pacientes), están sólo paliados sin poder completarse la reparación, por presentar hipoplasia severa de ramas pulmonares o hipertensión pulmonar severa en situación de Eisenmenger. Excluyendo estos pacientes con paliación definitiva, nos quedan 306 pacientes, de los cuales 26 llegaron a la vida adulta sin operar o paliados pero con posibilidad de reparación completa, y los 280 restantes recibieron la reparación completa durante su niñez. Del total de los pacientes adultos con SF que seguimos en la UCCA hemos operado hasta un 29 %, siendo reparaciones completas un 8 % y reoperaciones en SF ya operada un 22 %.

Siguiendo los objetivos de la investigación, se hace una **revisión retrospectiva** de las historias clínicas de los pacientes mayores o iguales de 18 años con situación Fallot operados en la UCCA del Hospital La Paz abarcando un período de 23 años desde Noviembre de 1991 hasta Febrero de 2014, ambos inclusive.

- Se **incluyen** pacientes con Tetralogía de Fallot clásica (incluyendo las formas que tienen agenesia de la válvula pulmonar), doble salida del ventrículo derecho tipo Fallot, estenosis valvular pulmonar más CIV, y también los casos de atresia pulmonar con CIV y presencia del sexto arco (ramas pulmonares confluentes y de buen calibre), ya que las técnicas quirúrgicas empleadas en todos estos casos son similares.
- Se **excluyen** los pacientes con canal aurículo-ventricular asociado y los pacientes con atresia pulmonar con CIV y sin sexto arco que reciben el flujo pulmonar desde grandes colaterales aorto-pulmonares, ya que las técnicas quirúrgicas que requieren estos pacientes son distintas y la morbi-mortalidad asociada es superior, porque de esta manera conseguimos homogeneizar el grupo de pacientes del estudio.

Obtenemos así un grupo de **102 cirugías en 94 pacientes** (26 reparaciones completas y 76 reintervenciones) que son el objeto de esta tesis. Se estudian los datos demográficos, las características preoperatorias referentes a su presentación clínica y los resultados de las pruebas complementarias, las indicaciones quirúrgicas, se describen las intervenciones realizadas y la evolución durante el postoperatorio inmediato, así como de las revisiones posteriores en consultas externas (**Tabla-1**). Se hace un análisis de los factores de morbi-mortalidad hospitalaria, así como del seguimiento a largo plazo, necesidad de nuevas reintervenciones (ya sean estas percutáneas o quirúrgicas), y valoración de la clase funcional actual de los pacientes operados.

**Tabla-1: Variables estudiadas:** nº: número, O<sub>2</sub>: oxígeno, grad VD-AP: gradiente ventrículo derecho-arteria pulmonar, IP: insuficiencia pulmonar, FEVD: fracción de eyección del ventrículo derecho, FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo, IT: insuficiencia tricúspide, FRP: fracción de regurgitación pulmonar, VTSVD: volumen telesistólico del ventrículo derecho, VTDVD: volumen telediastólico del ventrículo derecho, PSVD: presión sistólica del ventrículo derecho, PDVD: presión diastólica del ventrículo derecho, PSP: presión sistólica pulmonar, pp: prótesis pulmonar, CIV: comunicación interventricular, CIA/FOP: comunicación interauricular/foramen oval permeable, CEC: circulación extracorpórea, ECG: electrocardiograma, DAI-MP: desfibrilador automático implantable - marcapasos.

<b>Variables demográficas y preoperatorias</b>	Nombre, teléfono, fecha de nacimiento, nº historia clínica, sexo
	Diagnóstico cardiológico inicial
	Cirugía de reparación completa/paliación previa (tipo, fecha, número, edad, intervalo cirugía previa-reintervención)
	Grado funcional, Saturación de O <sub>2</sub>
	Arritmia, anchura QRS
	Indicación quirúrgica
	Ecocardiograma (grad VD-AP, IP, FEVD, FEVI, IT, otras lesiones)
	Resonancia Magnética (FRP, VTSVD, VTDVD, FEVD, FEVI, IT, realce tardío, otras lesiones)
	Cateterismo (IP, grad VD-AP, PSVD, PDVD, PSP, IT, otras lesiones)

<b>Variables operatorias</b>	Fecha de cirugía Edad Peso, Talla, Superficie corporal Canulación femoral Tipo y nº de prótesis pulmonar Cirugía asociada (tricúspide, aórtica, CIV, CIA/FOP, maze) Tiempo de CEC, Tiempo de pinzado aórtico Temperatura mínima
<b>Variables postoperatorias</b>	Horas de intubación Días en reanimación, Días en planta Complicación, Reoperación inmediata Mortalidad hospitalaria
<b>Variables de seguimiento</b>	Fecha de seguimiento Grado funcional actual Tratamiento cardiológico ECG Ecocardiograma (grad VD-AP, IP, FEVD, FEVI, IT, otras lesiones) Resonancia Magnética (FRP, VTSVD, VTDVD, FEVD, FEVI, IT, realce tardío, otras lesiones) Mortalidad tardía Fallo y/o disfunción de prótesis pulmonar Reoperación con CEC Implante o recambio de DAI-MP Tratamiento percutáneo

Se ha localizado a todos los pacientes del estudio excepto a dos, que consideramos perdidos, mediante su última cita de revisión en nuestra UCCA, o por contacto telefónico. Consideramos **completo el seguimiento** en el 98 % de nuestra serie.

Definimos **Mortalidad Hospitalaria** como cualquier muerte que ocurre durante los 30 días posteriores a la cirugía, o en cualquier momento mientras que el paciente esté hospitalizado tras la intervención quirúrgica. Definimos **Mortalidad tardía** como toda muerte que ocurre posteriormente a la Mortalidad Hospitalaria.

Consideramos el **fin de seguimiento** en cada caso, si el paciente fallece, si tiene una nueva intervención quirúrgica que requiera circulación extracorpórea, o si está vivo en la última revisión. Se estudia también durante este tiempo la necesidad de intervención percutánea y/o de implante de Desfibrilador Automático Implantable (DAI) o de marcapasos. En la última revisión cardiológica de cada paciente, se consignan los datos acerca de la calidad de vida percibida mediante entrevista personal, y el grado funcional objetivo es valorado con test de la marcha, para valorar el impacto que tuvo la cirugía sobre su grado funcional. En los pacientes portadores de bioprótesis valvular pulmonar, consideramos esta *disfuncionante* si tiene gradientes pico medidos con ecocardiograma superiores a 40 mmHg y/o presenta insuficiencia pulmonar severa, y consideramos un *fallo de la bioprótesis* si su disfunción condiciona un explante quirúrgico para colocar una nueva prótesis o si se implanta prótesis pulmonar percutánea en su interior.

El **estudio estadístico** se ha realizado con el paquete estadístico SPSS-15.0 para Windows. Se presentan las variables cuantitativas como media  $\pm$  desviación estándar si la distribución es normal, o como mediana con rango intercuartílico (percentil 25-percentil 75) si la distribución no es normal, y las variables cualitativas como porcentajes. La comparación de medias entre variables cuantitativas se hace con t de Student o test de Wilcoxon, y la comparación de variables cualitativas con test de Chi-cuadrado o de Fisher según se precise en cada caso. Se muestra un análisis univariable de la mortalidad hospitalaria y sus factores de riesgo. Respecto al seguimiento y a la evolución a largo plazo, se presentan las curvas de supervivencia actuarial y de pacientes vivos y libres de reintervención según el método de Kaplan-Meier. La comparación de las variables de resonancia magnética pre y postoperatorias de los pacientes para observar la repercusión del implante de bioprótesis pulmonar sobre el ventrículo derecho se ha hecho con t de Student para datos pareados. Consideramos significativo un valor p inferior a 0,05.

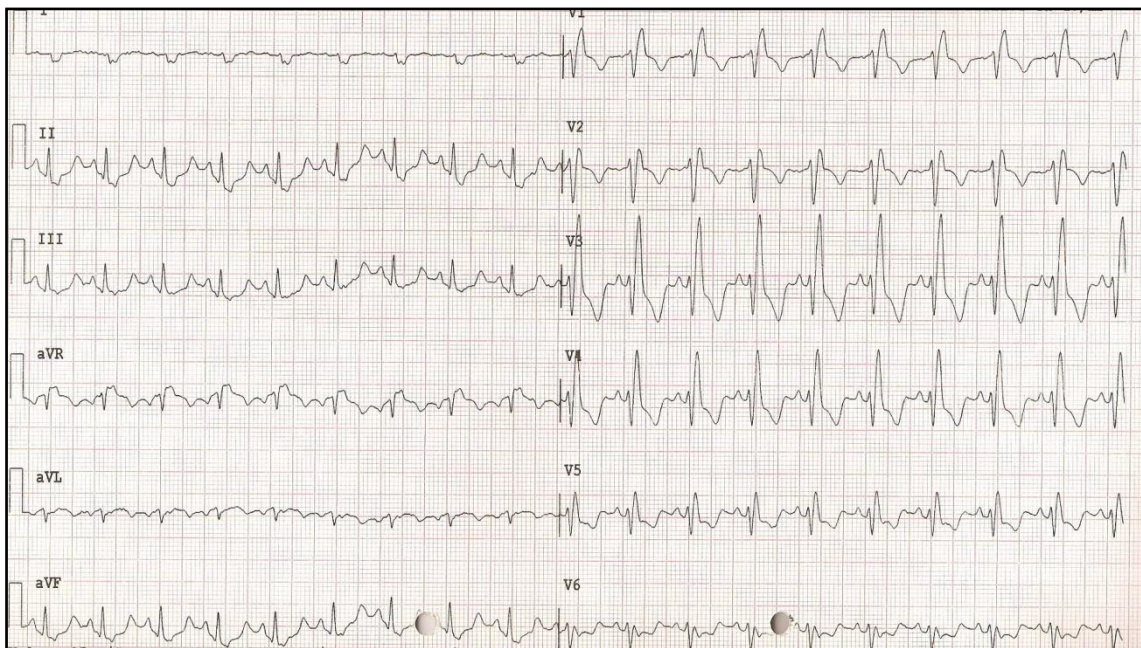
### 3-2 Estudio en la UCCA del paciente con situación Fallot

---

Ante la sospecha de un deterioro clínico en un paciente operado de SF, o en la primera valoración de un paciente con SF nunca operado, que se remite a nuestra unidad de cardiopatías congénitas del adulto (UCCA), lo primero a realizar es una **valoración clínica** en consulta externa para definir bien el grado funcional<sup>21</sup>. Para conocer el grado funcional empleamos la clasificación de la New York Heart

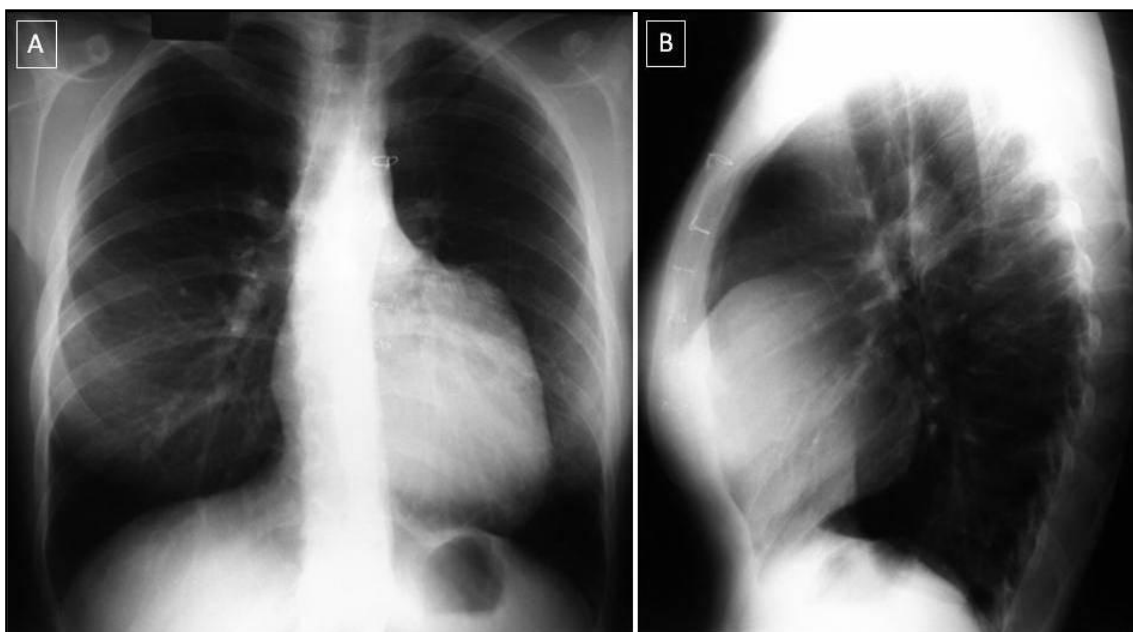
Association (NYHA), que considera cuatro grados (I, II, III, y IV) según aparezca respectivamente disnea y cansancio con grandes, moderados, pequeños esfuerzos, o en reposo. Si con la anamnesis y la inspección clínica persisten dudas, se realizará al paciente una **ergometría con consumo de oxígeno**, que nos define de una manera objetiva el verdadero grado funcional, ya que hay pacientes subjetivamente asintomáticos que presentan síntomas al hacer esfuerzos. Los pacientes con SF y disfunción ventricular derecha muestran un consumo pico de oxígeno por debajo del 35 % del teórico.

En todos los pacientes se hará un electrocardiograma completo de 12 derivaciones, una radiografía de tórax (posteroanterior y lateral) y una analítica completa. El **electrocardiograma (Figura-1)** nos mostrará la presencia de ondas p si los pacientes se mantienen en ritmo sinusal y un QRS habitualmente prolongado que se relaciona con el grado de dilatación del VD.



**Figura-1:** Electrocardiograma de paciente adulta con situación Fallot operada en ritmo sinusal (RS), con bloqueo de rama derecha y QRS de 160 ms

La **radiografía de tórax** mostrará grados variables de cardiomegalia secundaria a la insuficiencia pulmonar y a la dilatación del VD en los pacientes con SF operada (**Figura-2**), y patrón de hipoaflujo pulmonar en los pacientes con SF no operada.



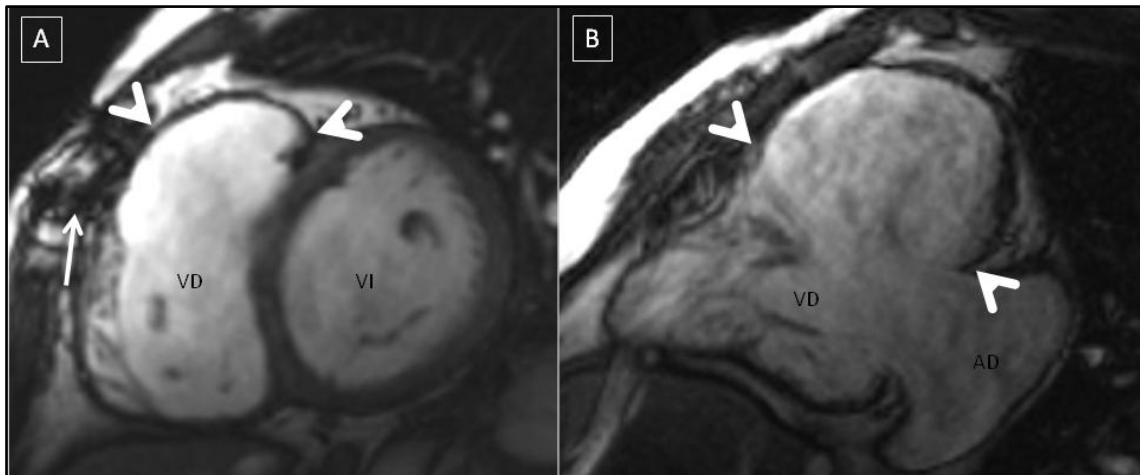
**Figura 2:** Radiografías de tórax posteroanterior (A) y lateral (B) prequirúrgicas en paciente adulta con situación Fallot operada. Cardiomegalia moderada con aumento de tamaño ventricular derecho, con prominencia del contorno superoanterior del corazón, que sugiere aneurisma del tracto de salida del ventrículo derecho.

La **analítica completa** se hará con estudio de coagulación, para ver entre otras cosas cómo está su función hepática y renal, y con medida del péptido atrial natriurético tipo B (BNP) que se correlaciona con su grado funcional y con la sobrecarga volumétrica del VD. Como ésta es una serie larga de pacientes cuya primera operación se remonta años atrás y que en muchos casos han sido politransfundidos, no es infrecuente encontrar alteraciones de la función hepática por Hepatopatía asociada a virus de la Hepatitis C, congestión venosa crónica por fallo cardíaco derecho y hepatopatía de estasis, o por hipoxia mantenida en los que llegan a la edad adulta sin corregir. En estos pacientes con cianosis crónica, también se estudiará el metabolismo del hierro (incluyendo hierro sérico, ferritina, transferrina y saturación de la transferrina), ya que la ferropenia es uno de los factores que contribuye a la anemia y de esta manera puede enmascarar los síntomas.

La técnica de imagen que primero se elegirá es la **Ecocardiografía transtorácica** que actualmente se emplea en todos los pacientes tanto en la valoración inicial como en los seguimientos anuales. Sus modos M, 2D, 3D, el doppler pulsado y el continuo hacen posible identificar la anatomía cardíaca, definir los gradientes, cuantificar la insuficiencia pulmonar y el grado de dilatación del ventrículo derecho, así como la

posible disfunción diastólica y/o sistólica del mismo<sup>22</sup>. El strain, el strain rate y el TAPSE (excursión sistólica del plano del anillo tricuspídeo), permiten valorar y cuantificar las anomalías de la contractilidad regional del VD junto con la función contráctil global, ya que las zonas ocupadas por el parche de cierre de la CIV y el parche transanular no se contraen. En cuanto a la insuficiencia tricúspide si existe, es importante cuantificarla, medir el anillo valvular, y distinguir si es funcional o anatómica valorando la anatomía de los velos, que pueden ser displásicos o estar inmóviles como consecuencia de daño en una cirugía previa. Además se valorará el lado izquierdo del corazón (tamaño de la raíz aórtica a nivel del anillo aórtico, senos de Valsalva, unión sinotubular y aorta ascendente, morfología y función del ventrículo izquierdo), y la presencia de otras lesiones residuales, secuelas, o complicaciones. La **Ecocardiografía transesofágica** se emplea de manera individualizada, si se quiere valorar algún aspecto intracardíaco no visto bien con las otras pruebas diagnósticas, y desde el año 2012 se usa rutinariamente en todos los pacientes que van a operarse (al principio de la cirugía y al salir de la circulación extracorpórea) como técnica de control de calidad intraoperatoria.

La **Resonancia Magnética** actualmente es el complemento ideal de la ecocardiografía y hoy en día la consideramos el patrón oro para el estudio del ventrículo derecho (**Figuras-3 y 4**).

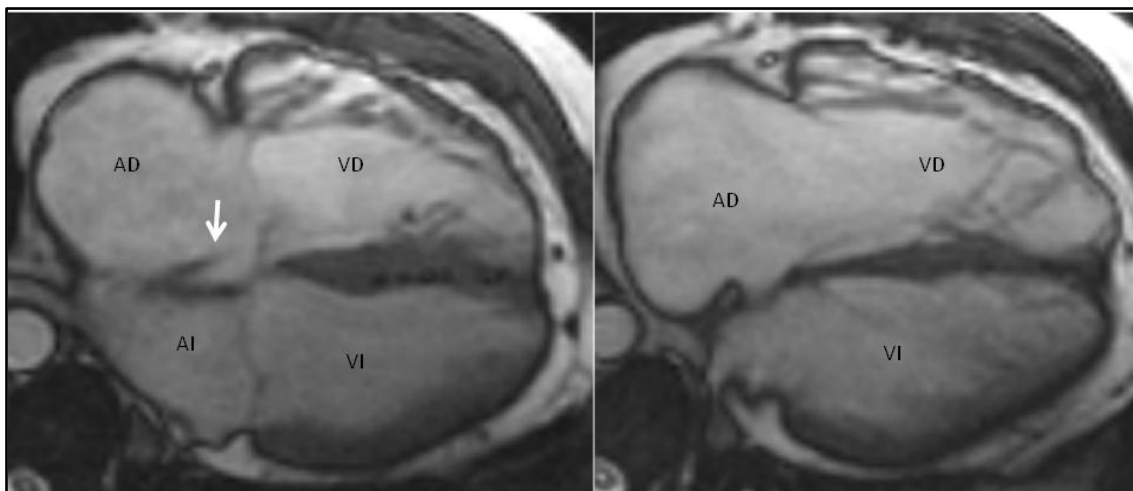


**Figura-3. A.** Estudio de resonancia magnética cardíaca en proyección eje corto, secuencia Echo de gradiente. Paciente con tetralogía de Fallot corregida en la infancia. Se pueden observar los artefactos ferromagnéticos típicos que producen los cerclajes externos (flecha). Imagen del parche de ampliación del tracto de salida del VD, que se acompaña de ligera dilatación del VD (cabezas de flecha). **B.** Eje largo de



otro paciente con dilatación aneurismática gigante del parche de ampliación del tracto de salida del VD. (VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho; AD: aurícula derecha). Imágenes cedidas por la Dra. M. Bret.

La resonancia magnética valora la anatomía cardíaca, de los grandes vasos y su relación con las estructuras adyacentes (esternón, pulmones, tráquea y bronquios, ramas pulmonares, etc). Con las imágenes en movimiento estudia detalladamente la repercusión hemodinámica de las lesiones, el tamaño, y la contractilidad biventricular, tanto global como segmentaria. Los estudios seriados permiten comparar las medidas de la *fracción de regurgitación pulmonar*, de los *volúmenes indexados del ventrículo derecho* al final de la sístole y de la diástole, así como la *fracción de eyección* del VD, y de esta manera ayudan en la toma de decisiones acerca de cuándo indicar una nueva reoperación y controlar el seguimiento de estos pacientes. El *realce tardío* con gadolinio nos identifica zonas del miocardio con fibrosis que pueden ser foco de arritmias, o zonas de escasa viabilidad que contribuyan a las alteraciones de la contractilidad regional.



**Figura-4.** Estudio de resonancia magnética cardíaca de paciente con situación Fallot reparada en la infancia. Secuencia Echo de gradiente en proyección 4 cámaras, sístole ventricular (izquierda) y diástole (derecha). Aumento de tamaño de cavidades derechas. Imagen de insuficiencia tricuspídea (flecha), con jet que choca contra el septo interauricular. (VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda). Imágenes cedidas por la Dra. M. Bret.

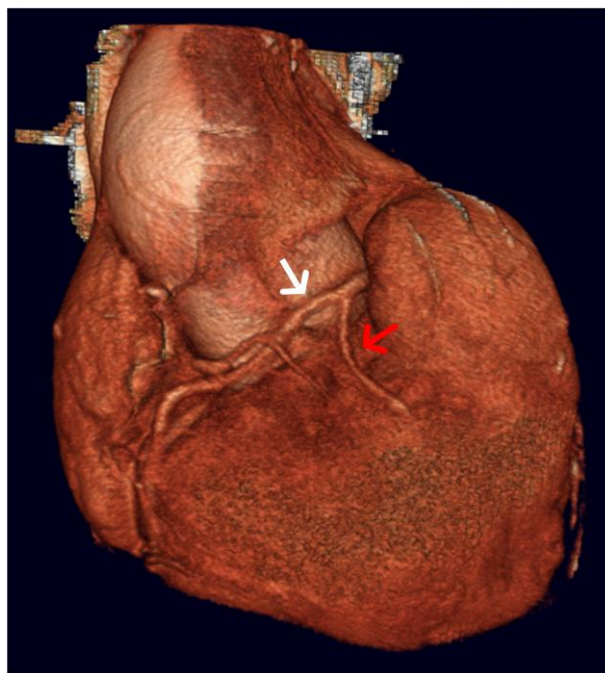
Los volúmenes del ventrículo derecho medidos por resonancia se relacionan positivamente con la fracción de regurgitación pulmonar y con la anchura del QRS, y

negativamente con la fracción de eyección del VD. En nuestra UCCA empezamos a utilizar la resonancia magnética de manera rutinaria con estos pacientes a partir del año 2005. Recomendamos hacer un estudio basal en todos los pacientes al principio de la segunda década tras la cirugía de reparación completa, y repetirla posteriormente cada 2 ó 3 años o antes si hay clínica o sospecha de progresión de la enfermedad.

En los pacientes con indicación quirúrgica, se complementará el estudio preoperatorio con un **Cateterismo cardíaco** que valore presiones intracardíacas, estudie la anatomía coronaria, y la permeabilidad de los vasos femorales. Conocer el patrón coronario es determinante, para no lesionar ninguna arteria principal durante la reoperación. En los pacientes con SF no operada o solo paliada, el cateterismo además de servir para hacer el estudio hemodinámico diagnóstico preoperatorio valorando las fuentes adicionales de flujo pulmonar, si el paciente lo tolera, tiene también una función terapéutica para ocluir colaterales aorto-pulmonares o fístulas quirúrgicas previo a la cirugía, ya que al eliminar esta sobrecarga de volumen se favorece la perfusión sistémica durante la circulación extracorpórea y el manejo durante el postoperatorio inmediato. Las estenosis periféricas de ramas pulmonares que pueden presentar estos pacientes ya sean nativas o causadas por una fístula previa se tratarán electivamente de manera percutánea, con angioplastia simple con balón o con stent.

En algunos casos seleccionados se puede prescindir del estudio hemodinámico y realizar en su lugar:

- una **Tomografía Computarizada** cardíaca de alta resolución que nos muestre el origen y distribución de los principales troncos coronarios y su relación con el tracto de salida del ventrículo derecho (**Figura-5**). La Tomografía también muestra imágenes precisas de la anatomía cardíaca que resultan muy útiles en los pacientes en los que no se puede realizar una resonancia magnética, por ejemplo en los portadores de marcapasos o desfibrilador. La principal desventaja de la tomografía respecto a la resonancia, es que la primera asocia radiación ionizante mientras que la segunda no, y además la tomografía no permite hacer estudios dinámicos de flujo.
- un **Eco Doppler** de arteria y vena femorales que nos descarte problemas que contraindicarían una canulación a ese nivel como por ejemplo una trombosis antigua, un pseudoaneurisma o fístula arteriovenosa femorales.



**Figura-5:** Reconstrucción tridimensional de la tomografía computarizada cardíaca preoperatoria de un paciente adulto con reparación completa de Fallot en la niñez, donde se observa arteria coronaria derecha (flecha blanca) con rama conal grande (flecha roja), que discurre junto al margen derecho del parche transanular. Imágen cedida por la Dra. M. Bret.

Respecto a las **indicaciones quirúrgicas** que seguimos en nuestro grupo, de acuerdo con lo recomendado en las guías clínicas europeas y americanas, seguimos este protocolo:

- En *pacientes con SF adultos no operados o sólo paliados*, recomendamos la reparación completa siempre que el tamaño de las ramas pulmonares sea aceptable para tolerarlo (valor z superior a -2) y no exista hipertensión pulmonar irreversible, en los pacientes sintomáticos con gradientes VD-AP pico y medio medidos por ecocardiografía superiores a 50 y 30 mm Hg respectivamente, y en los asintomáticos con gradientes VD-AP superiores a 60 y 40 mm Hg respectivamente, para así restablecer unos niveles normales de oxigenación y mejorar la sintomatología.
- En los *pacientes adultos con SF ya reparada completamente y que requieran reintervención*, al ser estas indicaciones variadas según la lesión anatómica a tratar, las detallaremos más adelante, pero en general nos basamos en la repercusión clínica de sus lesiones a lo largo del seguimiento, como el deterioro del grado funcional o aparición de arritmias para indicar una nueva

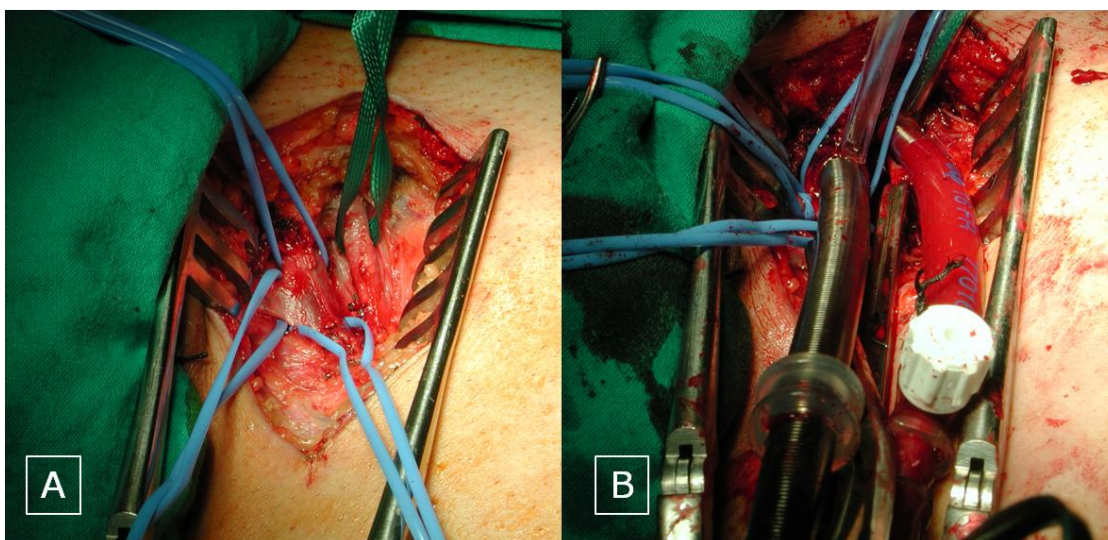
cirugía. También se tiene en cuenta la repercusión funcional de las lesiones cardíacas y como van evolucionando en el tiempo. De esta manera ayudarán a establecer la indicación quirúrgica, la progresiva dilatación y/o disfunción del ventrículo derecho, el aumento de insuficiencia tricúspide, o la existencia de otras lesiones residuales que precisen cirugía.

- La cirugía de estos pacientes debe ser realizada por cirujanos que tengan experiencia en cardiopatías congénitas.

### 3.3 Cirugía en el paciente adulto con situación Fallot operada previamente o sin operar

---

La *Cirugía* en todos los casos se realiza por esternotomía media y requiere el uso de circulación extracorpórea con hipotermia moderada. La **canulación** femoral (**Figura-6**) muchas veces es necesaria si hay antecedente de operaciones previas, para entrar en circulación extracorpórea y realizar la esternotomía estando el paciente en hipotermia y teniendo el corazón drenado, y de esta manera evitar accidentes en los casos con gran dilatación de cavidades derechas e importantes adherencias entre el corazón y el esternón.



**Figura-6:** Imágenes intraoperatorias de la disección de vasos en ingle derecha (A), con la vena femoral a la izquierda y la arteria femoral a la derecha, y con las cánulas colocadas en los vasos (B), para iniciar la circulación extracorpórea en un paciente con situación Fallot previamente operada.

Rara vez no es posible un acceso arterial por vía femoral ya sea por trombosis oclusiva previa o por hipoplasia extrema de los vasos. Una alternativa válida en estos casos es la canulación de la arteria axilar, preferiblemente del lado derecho. En el resto de los pacientes en los que no se considere la canulación periférica, la canulación de aorta ascendente y ambas venas cavas será central según nuestra técnica habitual.

Sólo se pinzará la aorta y se parará el corazón si se va a trabajar en las cavidades izquierdas o si hay defectos septales residuales (comunicación interventricular o interauricular por ejemplo). En estos casos la protección miocárdica la haremos mediante infusión de cardioplejia hemática anterógrada y fría de manera intermitente además del frío tópico sobre el corazón, y se drenará la sangre que proviene de la recirculación pulmonar en cavidades izquierdas. Si sólo hay que intervenir en el lado derecho del corazón, la sustitución valvular pulmonar y una eventual plastia tricuspídea se harán con el corazón latiendo, para así proteger al miocardio de la isquemia.

En los ***pacientes adultos en los que hacemos reparación completa de Fallot***, intentamos como primera opción un abordaje a través de la aurícula derecha y arteria pulmonar, para minimizar o evitar la ventriculotomía en la medida de lo posible.

- La CIV se cierra con parche heterólogo y habitualmente con sutura continua. Si la CIV es restrictiva, alternativamente se pueden emplear puntos de Ticron® 2/0 apoyados en pledgets para cerrarla (**Figura-7**).
- A continuación se amplía la conexión entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, resecando las bandas musculares con sus extensiones septal y parietal que obstruyen el TSVD, y además abriendo el anillo valvular si éste es hipoplásico (valor z del anillo pulmonar menor que -2).
- Si existen foramen oval o CIA asociados, se cierran estos con sutura continua antes de despinzar la aorta y finalizar el periodo de isquemia miocárdica.

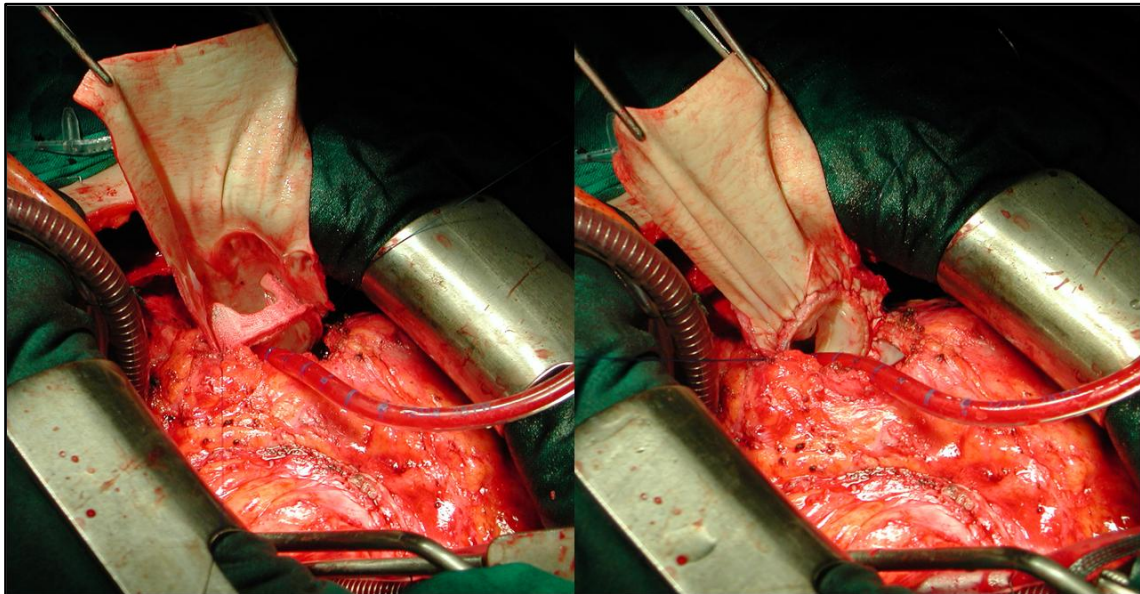


**Figura-7:** Imágenes intraoperatorias tomadas desde la posición del cirujano principal, de la reparación completa de un paciente adulto con situación Fallot: ventrículo derecho de doble cámara y comunicación interventricular (CIV) restrictiva. Abierta aurícula derecha, la pinza muestra la localización de la CIV bajo los velos tricuspídeos septal y anterior (foto de la izquierda), y en la foto de la derecha, se ve como con puntos sueltos se cierra de la CIV a través de la válvula tricúspide.

En los ***pacientes operados de Fallot con insuficiencia pulmonar severa que requieren reintervención***, el implante de una bioprótesis como sustituto valvular pulmonar es nuestra elección en estos jóvenes (**Figura-8**), porque no requiere anticoagulación prolongada, a diferencia de las prótesis mecánicas que sí la precisan y se estima un buen funcionamiento de las mismas superior a 15-20 años. Además, las prótesis biológicas permiten realizar intervencionismo a su través para tratar lesiones de ramas pulmonares distales, y en casos seleccionados, un nuevo implante de prótesis pulmonar percutánea. Tras la incisión longitudinal entre el tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) y la arteria pulmonar sobre el parche transanular previo si existe, se identifican los restos del anillo valvular pulmonar, y se resecan las posibles bandas obstructivas en el TSVD. Se explanta el parche previo que suele estar calcificado procurando no sobrepasar sus límites, para minimizar las posibles lesiones de arterias coronarias que estén adyacentes al mismo. Se comprueba la correcta salida de las ramas pulmonares y si existe alguna estenosis proximal se amplía hacia allí la incisión para aumentar la rama con el parche de cierre posteriormente. Colocamos una *bioprótesis con Stent* elaborada con pericardio porcino (actualmente usamos Mosaic-Medtronic®), que se sutura de manera ortotópica sobre el teórico anillo valvular pulmonar y posteriormente como techo de dicha incisión colocamos un parche de vena yugular bovina que escogemos por sus excelentes propiedades



hemostáticas. Suturamos la bioprótesis con puntos sueltos de Ticron® 2/0 apoyados en pledgets en su mitad posterior, y de forma continua con sutura de Prolene® 3/0 en su mitad anterior, que en nuestra opinión es la forma más segura para evitar dehiscencias perivalvulares. Se deben elegir tamaños grandes de prótesis según las recomendaciones de la clínica Mayo<sup>23</sup>, habitualmente un número 27 ó 29, porque con el tiempo se calcificarán y se harán estenóticas, aunque a un ritmo mucho más lento que en el lado izquierdo del corazón. Como orientación del tamaño de la prótesis pulmonar, al menos este debe ser igual o ligeramente superior al del anillo aórtico, y en casos con disfunción ventricular derecha intentaremos colocar un número mayor para minimizar los gradientes transprotésicos. Tras la interposición de una bioprótesis pulmonar mantenemos a los pacientes anticoagulados con acenocumarol (Sintrom®) durante tres meses, pudiéndose cambiar posteriormente esta pauta a antiagregación si su cardiólogo lo considera oportuno. En casos seleccionados que asocien un gran aneurisma en el tracto de salida del VD se asocia una resección del mismo junto al implante de bioprótesis pulmonar para remodelar la conexión entre el VD y la arteria pulmonar.



**Figura-8:** Imágenes intraoperatorias tomadas desde la posición del cirujano principal, de la reoperación de un adulto para interponer bioprótesis en posición pulmonar, con techo de vena yugular bovina según las recomendaciones de la clínica Mayo.

Los pacientes operados de Fallot cuya indicación quirúrgica principal es la *estenosis pulmonar*, habitualmente van a ser portadores de un conducto valvulado previamente implantado que con el tiempo y el crecimiento del paciente está

estenótico. En estos casos explantaremos el conducto previo, y seguidamente implantaremos una bioprótesis pulmonar con la técnica previamente descrita en lo referente a la insuficiencia pulmonar.

*La insuficiencia aórtica en el paciente adulto operado de Fallot* suele deberse a dilatación anular generalmente, aunque a veces también puede asociarse prolapso de alguno de los velos o incluso a rotura de un seno de Valsalva aneurismático. Si esta es la indicación quirúrgica de la reintervención, en una minoría de casos se puede intentar hacer una plastia valvular aórtica, y si esta plastia no se considera o es insuficiente, habrá que sustituir la válvula por una prótesis mecánica que es la que va a dar un óptimo funcionamiento durante más tiempo, aunque como contrapartida requiere tratamiento anticoagulante de por vida.

*La insuficiencia tricúspide en el paciente adulto operado de Fallot* suele deberse a dilatación anular secundaria a la dilatación del ventrículo derecho generalmente, aunque a veces existe anomalía propia valvular de tipo Ebstein o iatrogénica por las cirugías previas (fijación al parche de cierre de CIV, rotura de velos...). En general, actuamos sobre la válvula tricúspide si la insuficiencia es moderada o severa, ya que en los casos en los que la insuficiencia es menor, mejora simplemente con la interposición de prótesis pulmonar. La reparación valvular con anuloplastia (ya sea de Vega o protésica) o algún otro tipo de plastia valvular suele ser suficiente, y en una pequeña proporción de casos en los que la válvula no sea reparable, habrá que sustituirla por una prótesis biológica. Las preferencias por una bioprótesis en posición tricúspide son las mismas expuestas anteriormente al referirnos a la bioprótesis pulmonar.

*Los defectos septales residuales en el paciente adulto operado de Fallot* muchas veces son difíciles de identificar preoperatoriamente, lo cual es importante, porque como se ha comentado antes su presencia determinará la necesidad de pinzar la aorta y parar el corazón. También a veces su localización durante la cirugía es compleja, ya que muchas veces las CIV son dehiscencias del parche previo y se encuentran en localizaciones atípicas. Una vez identificados los defectos, se cerrarán directamente con puntos o mediante la interposición de un parche desde la cavidad cardíaca más favorable.

En casos seleccionados de pacientes con arritmia refractaria a tratamiento médico o percutáneo se asociará a la cirugía programada un *tratamiento de arritmias con*



*sonda monopolar de radiofrecuencia* según protocolo de Maze derecho, si se trata de taquicardias supraventriculares por reentrada o flutter auricular paroxístico, o de Cox-Maze derecho e izquierdo si se trata de fibrilación auricular paroxística.

Una vez realizada la cirugía intracardíaca, progresivamente se va saliendo de circulación extracorpórea con escasas dosis de inotrópicos excepto en los casos con disfunción ventricular previa que requieren más ayuda inotrópica e inodilatadora. Tras observar una correcta hemodinamia, se neutraliza la heparina con protamina y se realiza una hemostasia minuciosa. Habitualmente dejamos una membrana retroesternal de politetrafluoroetileno (PTFE) de 0,1 mm que proteja al corazón de adherirse al esternón, como precaución ante futuras reintervenciones.

## 4. Resultados:

Con el fin de lograr una exposición más clara de los resultados, se analizan separadamente dos grupos de pacientes: en primer lugar hablaremos del grupo de pacientes con SF que llegaron a la edad adulta sin operar o sólo paliados, y en segundo lugar nos ocuparemos del grupo de SF con reparación completa previa que se vuelven a operar durante la vida adulta.

### 4-1 Situación Fallot del adulto no operado o paliado:

---

Este grupo cuenta con 26 cirugías de reparación completa realizadas en 26 pacientes adultos con SF. Suponen un 8 % del total de cirugías que se han hecho en la UCCA sobre los pacientes adultos con SF.

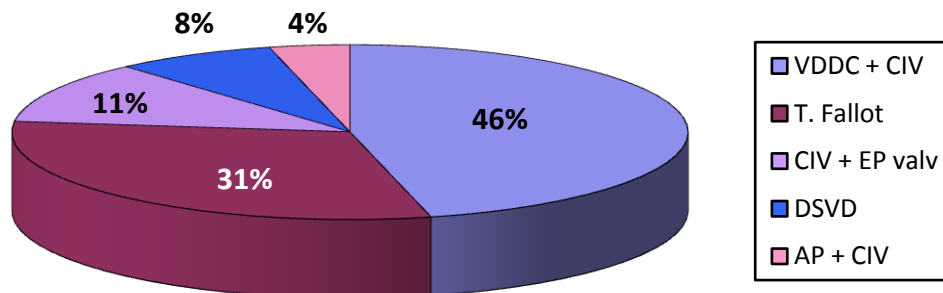
#### 4-1.1 Situación Fallot del adulto no operada o paliada: Análisis de las variables preoperatorias

La edad media de los pacientes es de  $35,7 \pm 10,8$  años, con un rango que va entre los 20 y los 53 años. El peso medio es de  $64,9 \pm 12$  kg.

La distribución por sexos está balanceada con 15 hombres (55,7%) y 11 mujeres (42,3%).

Los diagnósticos preoperatorios se resumen en el **Gráfico-1**. La patología más frecuente es el ventrículo derecho bicameral (VDDC) más CIV, seguida por la Tetralogía de Fallot clásica y probablemente reflejan casos iniciales de CIV en los que inicialmente predominaría el shunt izquierda-derecha que con el tiempo fueron desarrollando limitación al flujo pulmonar por engrosamiento de bandas musculares en el tracto de salida del ventrículo derecho y evolucionaron hasta convertirse en situación Fallot. Más raros son los casos de estenosis o atresia valvular pulmonar con CIV, y de doble salida del ventrículo derecho tipo Fallot.

### Diagnóstico inicial



#### Gráfico-1: Diagnóstico inicial del adulto con situación Fallot no operada/paliada

VDDC: ventrículo derecho bicameral. CIV: comunicación interventricular. T: Tetralogía, EP valv: estenosis pulmonar valvular, DSVD: doble salida del ventrículo derecho, AP: atresia pulmonar

Encontramos como anomalías asociadas: la presencia de comunicación interauricular (CIA) o foramen oval permeable (FOP) en 16 pacientes (61,5 %), arco aórtico derecho en 7 pacientes (27 %), agenesia de rama pulmonar izquierda en 3 pacientes (11,5 %), insuficiencia aórtica severa en 3 pacientes (11,5 %), membrana subaórtica en 1 paciente (3,8 %), anomalía coronaria (coronaria cruzando el tracto de salida del VD) en 1 paciente (3,8 %), y síndrome de Down en 1 paciente (3,8 %). Una paciente con tetralogía de Fallot asociaba agenesia de la válvula pulmonar, y otros 2 pacientes (7,7 %) tenían ramas pulmonares hipoplásicas pero que se consideraron suficientes para realizar una septación completa cardíaca. Ningún paciente era portador del virus de la Hepatitis C.

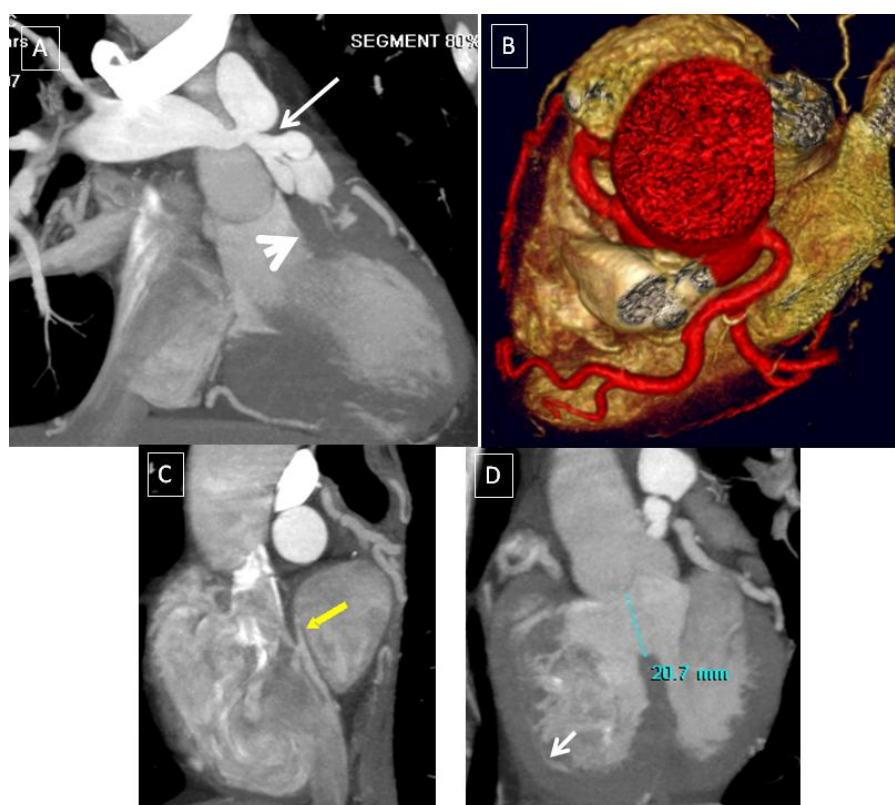
La mayoría de los pacientes no tenían intervenciones previas, y 5 pacientes (19,2 %) habían sido paliados, 4 de ellos con fístula de Blalock-Taussig, y 1 con fístula de Waterston-Cooley.

Respecto a la clínica: aunque 6 pacientes (23 %) están asintomáticos o en grado funcional I de la escala de la New York Heart Association (NYHA), la mayoría presentan síntomas, estando 12 pacientes (46 %) en grado funcional III, y en grado funcional II los 8 pacientes restantes (31 %). En 5 pacientes (19,2 %) existen antecedentes de arritmia previa que suele ser supraventricular (taquicardia supraventricular, flutter o fibrilación auricular paroxística) excepto un paciente con taquicardia ventricular no sostenida en Holter y antecedentes de síncope. La

saturación de oxígeno basal media es de  $93 \pm 4,8$  %. El hematocrito medio es  $49 \pm 10,8$  % (rango entre 35 % y 86 %) siendo superior al 50 % en 10 pacientes (38 %), como consecuencia de su cianosis crónica.

La indicación quirúrgica principal en este grupo es la estenosis pulmonar en 24 pacientes (92%). En los 2 pacientes restantes también existía insuficiencia pulmonar asociada ya que una paciente tenía agenesia de la válvula pulmonar, y en otro se había realizado una hemicorrección (conexión entre el VD y las ramas pulmonares con parche transanular dejando abierta la CIV) como segunda paliación tras una fístula sistémico-pulmonar.

Hablando de las pruebas complementarias realizadas, en todos los pacientes se realizó ecocardiograma, en 21 pacientes (80 %) se hizo cateterismo cardíaco, y en 13 pacientes (50 %) se hizo Resonancia magnética. Excepcionalmente se realizó tomografía computarizada cardíaca (**Figura-9**).



**Figura-9:** Estudio de tomografía computarizada (TC) de múltiples detectores con sincronismo cardíaco y contraste intravenoso. Estudio preoperatorio de paciente con Tetralogía de Fallot no reparada, de 44 años de edad. **A.** marcada hipertrofia muscular del tracto de salida del VD (cabeza flecha), con estenosis del tronco pulmonar y en el origen de ambas arterias pulmonares (flecha larga). **B.** Angio-TC de ambas coronarias,

visión craneal, en donde se descartan posibles anomalías coronarias. **C.** Foramen oval permeable (flecha amarilla). **D.** Comunicación interventricular, con cabalgamiento de la raíz aórtica sobre el septo interventricular (diámetro de 20 mm). Destaca la hipertrofia miocárdica derecha, con espesor similar al del ventrículo izquierdo (flecha blanca). Imágenes cedidas por la Dra. M. Bret

Como se puede observar en la **Tabla-2** y de acuerdo con su indicación quirúrgica, el gradiente entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar está elevado, los pacientes no tienen insuficiencia pulmonar o esta es leve, casi no existe insuficiencia tricúspide asociada, la contractilidad de ambos ventrículos está conservada, y el ventrículo derecho suele estar hipertrófico y no dilatado.

**Tabla-2: Resultados de las pruebas complementarias preoperatorias en los pacientes con situación Fallot adultos no reparados o sólo con paliación.** (Gradiente VD-AP: gradiente ventrículo derecho-arteria pulmonar, Disf: disfunción, VTDVD: volumen telediastólico del ventrículo derecho, VTSVD: volumen telesistólico del ventrículo derecho, FEVD: fracción de eyección del ventrículo derecho, FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo).

	Ecocardiograma	Cateterismo	Resonancia
<b>Gradiente VD-AP</b>	85 ± 31 mm Hg	70 ± 34 mm Hg	
<b>Insuficiencia Pulmonar</b>	No 77 % Leve 15 % Moderada 4 % Severa 4 %	No 90 % Leve 5 %  Severa 5 %	
<b>Ventrículo derecho</b>	Normal 77 % Disf. Leve 11 % Disf. moderada 8 % Disf. severa 4 %		VTDVD 65 ± 24 ml/m <sup>2</sup> VTSVD 23 ± 13 ml/m <sup>2</sup> FEVD 62 ± 9 %
<b>Ventrículo izquierdo</b>	Normal 92,4 % Disf. Leve 7,6 %		FEVI 62 ± 7,8 %
<b>Insuficiencia Tricúspide</b>	No 58 % Leve 38 % Moderada 4 %	No 75 % Leve 10 % Moderada 10 % Severa 5 %	No 67 % Leve 33 %

#### **4-1.2 Situación Fallot del adulto no operada o paliada: Análisis de las variables operatorias**

Todos los pacientes se operaron por esternotomía media, con canulación central en aorta ascendente y en ambas venas cavas, circulación extracorpórea e hipotermia moderada, con pinzado aórtico y parada cardíaca con cardioplejia hemática anterógrada intermitente además de frío tópico local. Los tiempos medios de circulación extracorpórea y de pinzado aórtico fueron  $124 \pm 45$  minutos y  $94 \pm 35$  minutos respectivamente.

La CIV se cerró mayoritariamente desde la aurícula derecha en 16 pacientes (61,5 %), desde el ventrículo derecho en 8 pacientes (30,8 %), y desde la aorta en 2 pacientes (7,7 %). La reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho se hizo conservando la válvula pulmonar en 20 pacientes (76,9 %), interponiendo una bioprótesis en 4 pacientes (15,4 %), y con parche transanular en 2 pacientes (7,7 %).

Con respecto a la cirugía asociada distinta al cierre de CIA/FOP, se hizo en 5 pacientes (19,2 %): en 1 paciente se hizo valvuloplastia tricúspide y en otro valvuloplastia aórtica, en 2 pacientes se colocó prótesis mecánica aórtica, y en la última paciente se resecó una membrana subaórtica. Con respecto a los 3 pacientes con agenesia de rama pulmonar izquierda, en 1 de ellos se pudo conectar la rama izquierda hipoplásica a la rama pulmonar derecha, y los otros 2 pacientes que no tenían rama izquierda viable se repararon a un solo pulmón. Ningún paciente requirió una crioablación de arritmias intraoperatoria.

#### **4-1.3 Situación Fallot del adulto no operada o paliada: Análisis de las variables del postoperatorio inmediato**

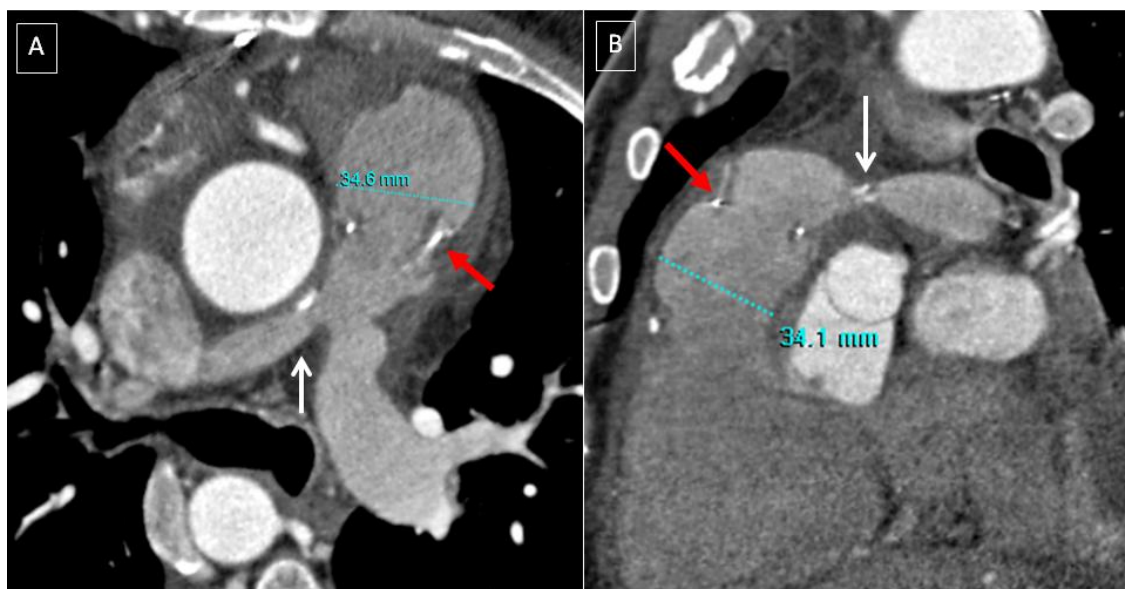
Ningún paciente falleció, por tanto la Mortalidad Hospitalaria es cero. Tampoco hubo reintervenciones por lesiones hemodinámicas en el postoperatorio inmediato. A pesar de ser pacientes con hematocritos elevados por su cianosis crónica y requerir una hemostasia prolongada y cuidadosa tras la retirada de la circulación extracorpórea y la neutralización de la heparina con protamina, no fue necesario reintervenir por sangrado en ningún caso durante el postoperatorio inmediato.

Aparecieron complicaciones en 7 pacientes (26,9 %) que se detallan a continuación: 1 paciente requirió implante de marcapasos por bloqueo aurículo-ventricular completo postoperatorio, 1 sufrió un accidente cerebro-vascular con hemiparesia izquierda residual, 2 pacientes tuvieron parálisis frénica, 1 paciente presentó infección superficial de la esternotomía, 1 requirió cierre esternal diferido tras coagulopatía severa, y 1 paciente corregida a un solo pulmón por agenesia de rama pulmonar izquierda presentó un quilotórax derecho.

La mediana del tiempo de intubación fue de 6,5 horas ( $P_{25}$ : 5 –  $P_{75}$ : 11,25). La estancia mediana en la unidad de Reanimación fue de 3 días ( $P_{25}$ : 2 –  $P_{75}$ : 4,25), y la mediana de estancia Hospitalaria postquirúrgica fue de 11,5 días ( $P_{25}$ : 8 –  $P_{75}$ : 18,5).

#### 4-1.4 Situación Fallot del adulto no operada o paliada: Seguimiento

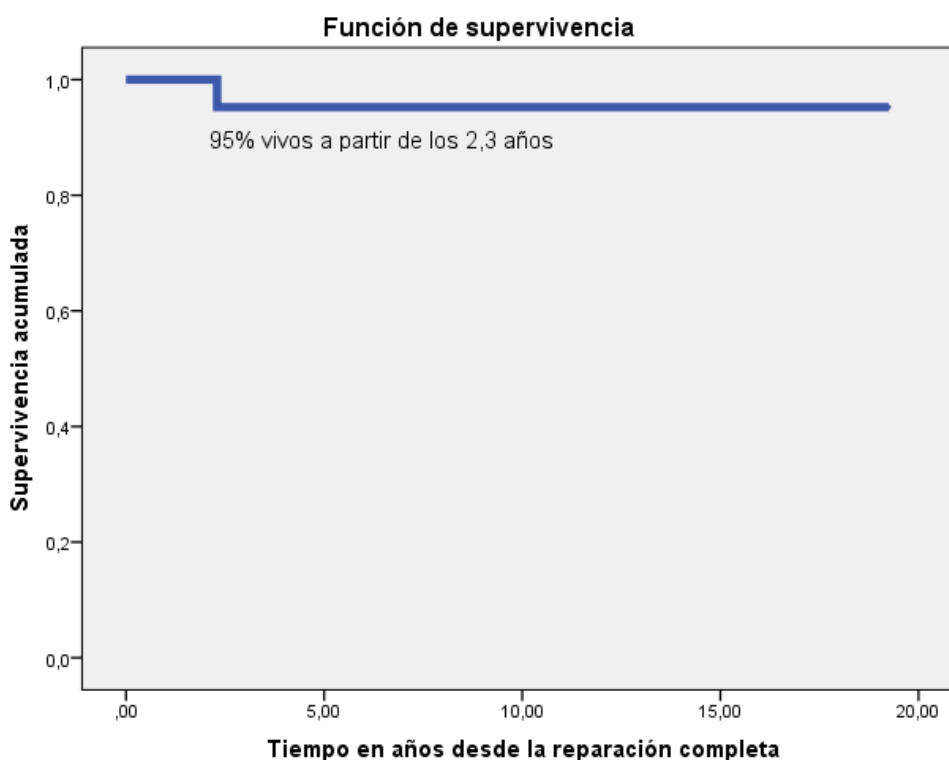
No se ha perdido contacto con ningún paciente, por tanto consideramos que el seguimiento es completo. El seguimiento medio de los pacientes es de  $8,4 \pm 6,1$  años (rango entre 0,1 y 19,2 años).



**Figura-10:** Control en seguimiento postquirúrgico con tomografía computarizada del paciente de la Figura-9. **A.** reconstrucción MIP axial oblicua. Ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho e implante de prótesis biológica (flechas rojas). Persiste estenosis del origen de la rama pulmonar derecha (flecha blanca). **B.** Reconstrucción

MIP sagital oblicua en donde vemos el tracto de salida del ventrículo derecho y la prótesis pulmonar. Imágenes cedidas por la Dra. M. Bret

El único paciente que requirió implante de marcapasos por bloqueo aurículo-ventricular completo en el postoperatorio inmediato, falleció súbitamente en su domicilio a los 2,3 años postquirúrgicos. En el seguimiento a largo plazo (**Gráfico-2**) los resultados son excelentes con 100 % de supervivencia hasta los 2 años y 95 % de supervivencia a partir de los 2,3 años.



**Gráfico-2: Curva de supervivencia** según Kaplan-Meier, de la evolución a largo plazo tras la reparación completa de la situación Fallot en el paciente adulto.

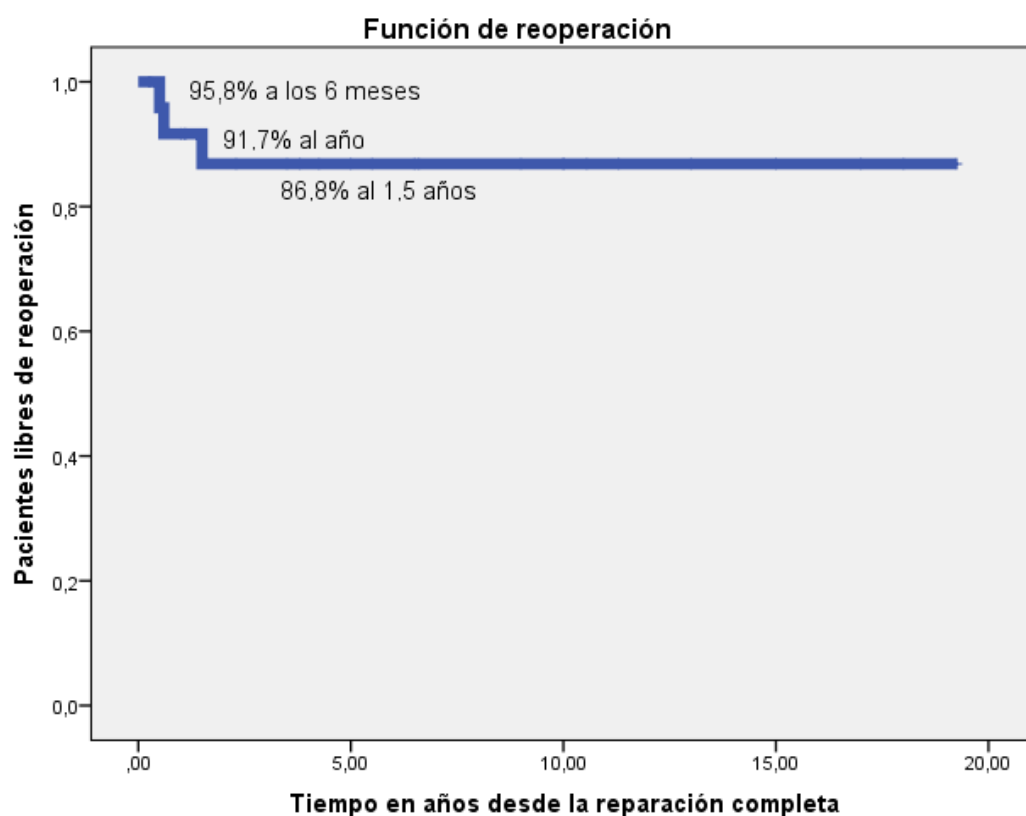
Cuatro pacientes (15,3 %) se reintervinieron en el seguimiento. Un paciente se reintervino percutáneamente para implante de stent bilateral en ambas ramas pulmonares hipoplásicas (**Figuras-10 y 11**). Los otros tres se reoperaron por lesiones residuales (insuficiencia tricúspide, insuficiencia pulmonar, y CIV residual respectivamente) y se analizan junto al segundo grupo de pacientes de esta tesis, ya que son nuevas reoperaciones en pacientes que ya tienen hecha una reparación completa. Estas tres reintervenciones se realizaron pasado un tiempo relativamente corto tras la reparación completa (entre 6 y 18 meses).





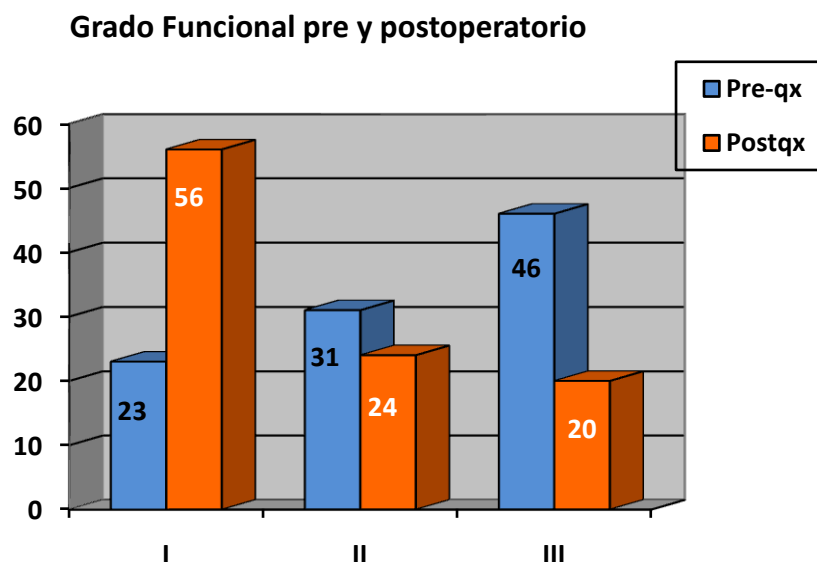
**Figura-11:** Angiografía pulmonar del mismo paciente de las Figuras 9 y 10 con estenosis bilateral en el origen de ambas ramas pulmonares (izquierda), que se soluciona con implante de stent bilateral (derecha). Imágenes cedidas por el Dr. Á. Sánchez-Recalde

A partir de un año y medio tras la reparación completa, el 86,8 % de los pacientes están libres de reoperación (**Gráfico-3**). Ningún paciente ha requerido implante de marcapasos ni de DAI en las revisiones después del postoperatorio inmediato.



**Gráfico-3: Curva de pacientes libres de reoperación** según Kaplan-Meier, en la evolución posterior tras la reparación completa de la situación Fallot en el paciente adulto.

En la última revisión cardiológica, el grado funcional de la NYHA de la mayoría es I (14 pacientes, 56 %), 6 pacientes (24 %) están en grado funcional II y los 5 pacientes restantes (20 %) en grado funcional III. En el **Gráfico-4** se muestran los grados funcionales preoperatorios (en azul) y postoperatorios (en naranja) de los pacientes, que muestran franca mejoría clínica tras la cirugía. Casi la mitad de ellos (48 %) no toman medicación cardiológica, y el 87 % están en ritmo sinusal.



**Gráfico-4: Grado funcional de la NYHA de los pacientes pre y postoperatorio,** expresado en porcentajes, **en adultos con situación Fallot no operada/paliada.**

Pre-qx: preoperatorio. Postqx: Postoperatorio

El último ecocardiograma realizado en el seguimiento, muestra un gradiente medio de  $14 \pm 11$  mmHg, 96 % no tienen insuficiencia pulmonar o esta es leve, el VD tiene buena contractilidad en 92 %, y la válvula tricúspide es competente en 84 %. Las 4 bioprótesis implantadas están normofuncionantes.

## 4-2 Reoperaciones en la Situación Fallot del adulto operada:

---

Este grupo cuenta con 76 reoperaciones realizadas en 71 pacientes adultos con SF operada. La mayoría de estos pacientes (68), recibieron la reparación quirúrgica completa durante la niñez, y los 3 pacientes restantes se corrigieron en la edad adulta como se ha comentado en el apartado anterior. Con respecto al total de pacientes con SF seguidos en la UCCA (318), el porcentaje de pacientes que actualmente reoperamos en la vida adulta es del 22 %.

### 4-2.1 Reoperaciones en la Situación Fallot del adulto operada: Análisis de las variables preoperatorias

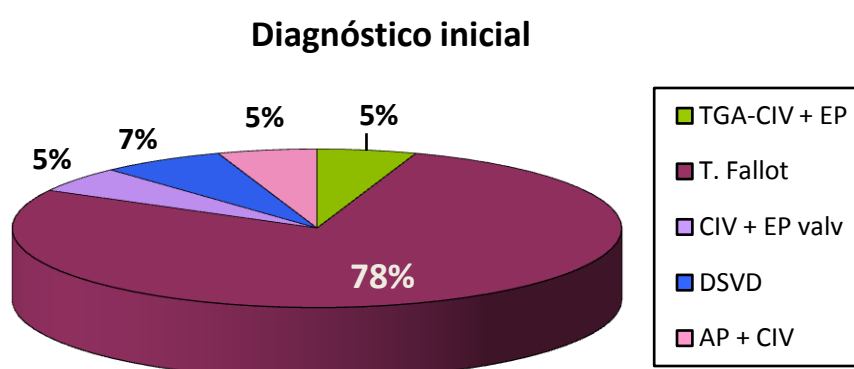
La edad media de los pacientes es de  $32,5 \pm 10$  años, con un rango que va entre los 18 y los 58 años. El peso medio es de  $65 \pm 14$  kg. La distribución por sexos muestra predominio del masculino con 48 hombres (63 %) y 28 mujeres (37 %).

Respecto a las intervenciones previas, el número medio fue de  $2 \pm 1$  cirugías por paciente, con un rango que va entre 1 y 5. Recibieron paliación previa 42 pacientes (55 %), fundamentalmente tipo fístula sistémico-pulmonar de Blalock-Taussig (24 pacientes) o de Waterston-Cooley (15 pacientes). La mediana de edad en la reparación completa fue de 6 años ( $P_{25}$ : 3 -  $P_{75}$ : 9), y en esta cirugía la resolución de la estenosis pulmonar se hizo con parche transanular en 43 casos (57 %), con parche infra-anular en 20 casos (26 %) y con conducto entre el VD y las ramas pulmonares en 13 pacientes (17 %). Los portadores de conducto entre el VD y las ramas pulmonares significativamente tenían un número mayor de cirugías previas en comparación con el resto de los pacientes (**Tabla-3**). El intervalo medio de tiempo transcurrido entre la reparación completa y la reoperación en el seguimiento es de  $24 \pm 10$  años.

<p><b>Tabla-3: Relación entre el número de cirugías previas y el tipo de conexión entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar.</b> Los datos se expresan como porcentajes de pacientes según tengan respectivamente 2, 3, 4 o más cirugías previas. N°: número, Conducto VD-AP: conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, p: significación estadística.</p>
---

Nº Cirugías previas	Transanular	Conducto VD-AP	Infraanular	P
2 ó más	65 %	92,3 %	50 %	0,04
3 ó más	23,3 %	61,5 %	15 %	0,009
4 ó más	7 %	38,5 %	5 %	0,005

Los diagnósticos preoperatorios se resumen en el **Gráfico-4**. La patología más frecuente en el 78 % de los casos es la Tetralogía de Fallot clásica y los 22 % restantes son los casos de doble salida del ventrículo derecho tipo Fallot, estenosis severa o atresia valvular pulmonar con CIV, y de D-transposición de grandes arterias con CIV y estenosis pulmonar corregidos con técnica de Rastelli.



**Gráfico-5: Diagnóstico inicial del adulto con situación Fallot operada que requiere nueva operación durante el seguimiento.**

TGA-CIV + EP: D-transposición de grandes arterias - comunicación interventricular + estenosis pulmonar. T: Tetralogía, CIV: comunicación interventricular. EP valv: estenosis pulmonar valvular, DSVD: doble salida del ventrículo derecho, AP: atresia pulmonar

Encontramos anomalías asociadas muy diversas que se detallan en la **Tabla-4**, siendo las más frecuentes la presencia de CIV residual en 27,6 % de los pacientes, comunicación interauricular (CIA) o foramen oval permeable (FOP) en 27,6 %, la presencia de anomalías cromosómicas en 9,2 % (3 casos con síndrome CATCH-22 y 4 con síndrome de Down), patrón coronario anómalo con arteria descendente anterior saliendo del ostium de la coronaria derecha que cruza el infundíbulo del VD en 9,2 %, arco aórtico derecho en 7,8 %, insuficiencia aórtica severa en 7,8 % (en un caso causada por rotura del seno de Valsalva derecho hacia el ventrículo derecho), y hepatopatía crónica por virus de la Hepatitis C en 7 pacientes (9,2 %). Por su rareza también destacamos un paciente (1,3 %) con disección crónica de la aorta ascendente (**Figura-12**).

**Tabla-4: Anomalías asociadas a la indicación quirúrgica principal en los pacientes adultos con situación Fallot operada que requieren nueva operación.**

CIA: Comunicación interauricular, CIV: Comunicación interventricular, FOP: foramen oval permeable, VHC: virus de la Hepatitis C, RRPP: ramas pulmonares, DVPAP: drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, BT: Fístula de Blalock Taussig.

<b>Anomalías Asociadas</b>	<b>(%)</b>
<b>CIV</b>	21 pacientes (27,6 %)
<b>CIA o FOP</b>	21 pacientes (27,6 %)
<b>Anomalías cromosómicas</b>	7 pacientes (9,2 %)
<b>Patrón coronario anómalo</b>	7 pacientes (9,2 %)
<b>Arco aórtico derecho</b>	6 pacientes (7,8 %)
<b>Hepatopatía crónica por VHC</b>	7 pacientes (9,2 %)
<b>Insuficiencia aórtica severa</b>	6 pacientes (7,8 %)
<b>Stent en RRPP</b>	5 pacientes (6,5 %)
<b>Agenesia de la válvula pulmonar</b>	5 pacientes (6,5 %)
<b>Endocarditis</b>	3 pacientes (3,9 %)
<b>Membrana subaórtica</b>	1 paciente (1,3 %)
<b>RRPP desconectadas</b>	1 paciente (1,3 %)
<b>Insuficiencia mitral severa</b>	1 paciente (1,3 %)
<b>Disección aorta ascendente</b>	1 paciente (1,3 %)
<b>DVPAP</b>	1 paciente (1,3 %)
<b>BT permeable</b>	1 paciente (1,3 %)

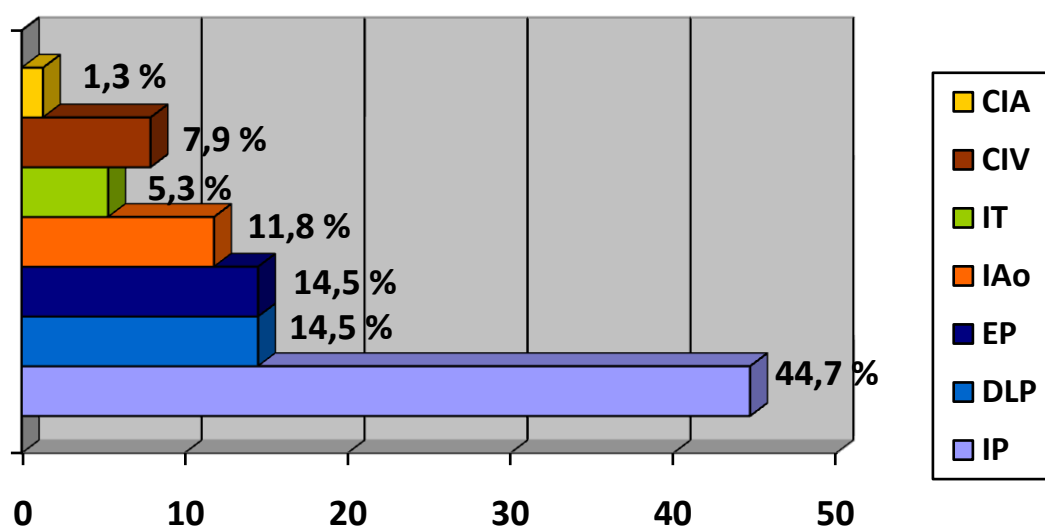


**Figura-12:** Imágenes de reconstrucción tridimensional de Tomografía computarizada en paciente de 23 años operado de Fallot, con disección crónica de aorta tipo A. Imágenes cedidas por la Dra. M. Bret

Respecto a la clínica, aunque 6 pacientes (8,6 %) están asintomáticos o en grado funcional I de la escala de NYHA, la mayoría presentan disnea de esfuerzo, estando 34 pacientes (48,6 %) en grado funcional III, 27 pacientes (38,6 %) en grado funcional II, y en grado funcional IV los 3 pacientes restantes (4,2 %). En 33 pacientes (46 %) existen antecedentes de arritmia previa que suele ser supraventricular de tipo taquicardia supraventricular o flutter seguido de fibrilación auricular. Cinco pacientes (6,5 %) tienen documentada muerte súbita preoperatoria y 3 de ellos son portadores de Desfibrilador Automático Implantable (DAI) ya antes de la reintervención quirúrgica.

La indicación quirúrgica principal de reintervención en este grupo (**Gráfico-5**) es la patología asociada a la válvula pulmonar en 56 pacientes (73,7 %), ya sea por insuficiencia, por doble lesión o por estenosis pulmonar en orden descendente de frecuencia. La mayoría de los pacientes que presentan insuficiencia pulmonar estaban reparados previamente con parche transanular (29 de 34 pacientes) y el resto con parche infraanular. Por otro lado, 10 de 11 pacientes cuya indicación de reintervención es estenosis pulmonar, tenían previamente implantado un conducto valvulado entre el VD y la AP. Otras indicaciones menos frecuentes para una nueva operación se deben a patología de otras válvulas como insuficiencia aórtica o insuficiencia tricuspídea, o a defectos septales residuales tanto a nivel ventricular como auricular.

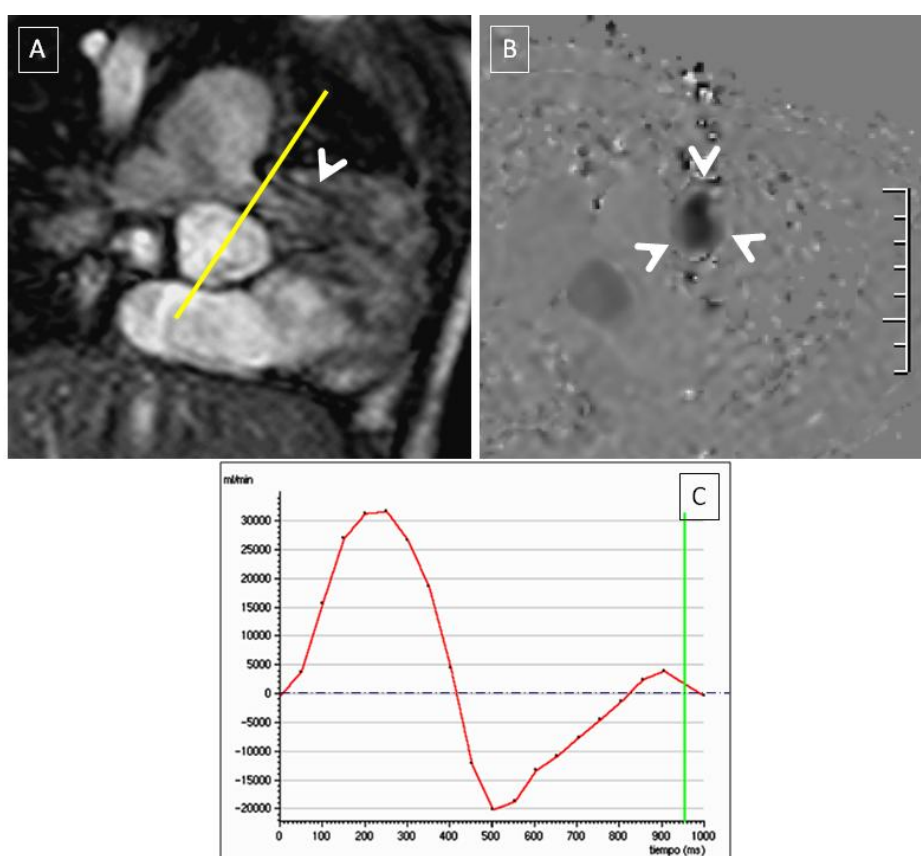
### Indicación de reoperación



**Gráfico-6: Indicación principal de reintervención del paciente adulto con situación Fallot expresado en porcentaje respecto al total de casos reoperados.**

CIA: comunicación interauricular. CIV: comunicación interventricular. IT: insuficiencia tricúspide. IAo: insuficiencia aórtica. EP: estenosis pulmonar, DLP: doble lesión pulmonar. IP: insuficiencia pulmonar

Hablando de las pruebas complementarias realizadas, en todos los pacientes se hizo estudio ecocardiográfico, en 64 pacientes (84 %) se hizo cateterismo cardíaco, y en 49 pacientes (64 %) se hizo Resonancia magnética (**Tabla-5**). Como se puede observar en la tabla y de acuerdo con su indicación quirúrgica, en este grupo de pacientes predomina la insuficiencia pulmonar (**Figura-13**) frente a la estenosis, existe insuficiencia tricúspide asociada hasta en un tercio de los casos, el ventrículo derecho suele estar dilatado y en muchos casos con su función alterada. El ventrículo izquierdo suele mantener su contractilidad conservada aunque hasta el 6 % de los pacientes muestran disfunción moderada o severa.



**Figura-13:** Resonancia magnética con estudio dinámico de cuantificación de flujo, utilizada para la cuantificación de la insuficiencia pulmonar de los pacientes con Fallot operado. **A.** Imagen coronal oblicua en secuencia Echo de gradiente en modo cine. Se identifica una aceleración del flujo, con líneas oscuras que se dirigen al ventrículo

derecho (cabeza de flecha). La línea amarilla muestra el plano en que se adquiere la secuencia de contraste de fase, para detectar los espines en movimiento lo más perpendicular posible a la dirección del flujo. **B.** Imagen de contraste de fase en donde se observan los espines que se dirigen al ventrículo (cabezas flecha). **C.** Curva de flujo/tiempo en donde se registra el flujo anterógrado y el retrógrado de la arteria pulmonar, pudiendo así calcular la fracción de regurgitación, que ayudará a indicar el momento de la revalvulación de estos pacientes. Imágenes cedidas por la Dra. M. Bret

**Tabla-5: Resultados de las pruebas complementarias preoperatorias en los pacientes adultos con situación Fallot operada que requieren nueva operación.**

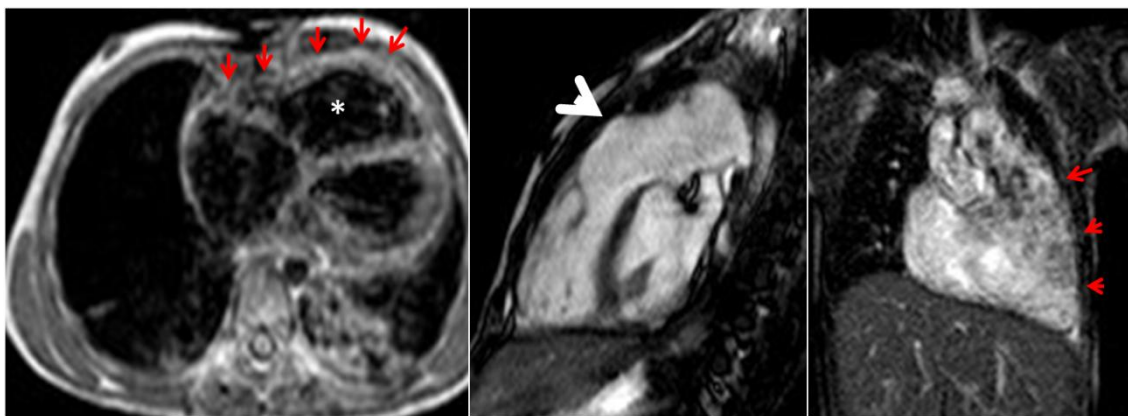
(Gradiente VD-AP: gradiente ventrículo derecho-arteria pulmonar, FRP: fracción de regurgitación pulmonar, Disf: disfunción, VTDVD: volumen telediastólico del ventrículo derecho, VTSVD: volumen telesistólico del ventrículo derecho, FEVD: fracción de eyección del ventrículo derecho, FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo).

	Ecocardiograma	Cateterismo	Resonancia Magnética
<b>Gradiente VD-AP</b>	35 ± 33 mm Hg	27 ± 30 mm Hg	
<b>Insuficiencia Pulmonar</b>	No 5,6 % Leve 22,5 % Moderada 15,5 % Severa 56,3 %	No 12 % Leve 26 % Moderada 9 % Severa 53 %	FRP 44 ± 24 %
<b>Ventrículo derecho</b>	Normal 36,1 % Disf. Leve 16,7 % Disf. moderada 37,5 % Disf. severa 9,7 %		VTDVD 170 ± 59 ml/m <sup>2</sup> VTSVD 100 ± 41 ml/m <sup>2</sup> FEVD 41 ± 11 %
<b>Ventrículo izquierdo</b>	Normal 76,4 % Disf. Leve 18,1 % Disf. moderada 2,8 % Disf. severa 2,8 %		FEVI 56 ± 10 %
<b>Insuficiencia Tricúspide</b>	No 28 % Leve 42 % Moderada 10 % Severa 20%	No 40 % Leve 34,5 % Moderada 5,5 % Severa 20%	No 42 % Leve 26 % Moderada 8 % Severa 24%



#### 4-1.2 Reoperaciones en la Situación Fallot del adulto operada: Análisis de las variables operatorias

Todos los pacientes de este grupo se operaron por esternotomía media con incisión sobre la cicatriz previa. Se realizó canulación periférica de arteria y vena femorales en 39 pacientes (52 %), para iniciar la circulación extracorpórea, e hipotermia moderada antes de abrir el esternón (en un caso la canulación arterial se hizo vía axilar derecha por imposibilidad de canulación femoral). Esta decisión fue tomada de manera individualizada por cada cirujano basándose en el grado de dilatación del ventrículo derecho y las adherencias del mismo con la pared torácica (**Figura-14**), para minimizar el riesgo de injuria cardíaca asociada a la reapertura esternal. El resto de los pacientes (48 %) se canularon centralmente en aorta ascendente y en ambas cavas, comenzando así la circulación extracorpórea con hipotermia moderada. En 24 pacientes (31 %) en los que no existía defecto septal residual, y solamente había que trabajar en el corazón derecho, la cirugía se hizo con el corazón latiendo para evitar la isquemia miocárdica, y los 52 pacientes restantes (69 %) requirieron pinzado aórtico y parada cardíaca con cardioplejia hemática anterógrada intermitente acompañada de frío tópico local. Los tiempos medios de circulación extracorpórea y de pinzado aórtico fueron  $179 \pm 95$  minutos y  $66 \pm 65$  minutos respectivamente.



**Figura-14:** Estudio de resonancia magnética cardíaca (respectivamente de izquierda a derecha) en planos transversal, coronal, y sagital, de paciente adulta con situación fallot operada. Se observa dilatación severa del ventrículo derecho (\*), aneurisma del tracto de salida del mismo (cabeza de flecha), e importantes adherencias tanto al esternón como a la pared costal izquierda (flechas rojas). Imágenes cedidas por la Dra. M. Bret.

La conexión entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, no se tocó en 16 pacientes (21 %), se interpuso una bioprótesis según las recomendaciones de la clínica Mayo en 49 pacientes (64,5 %, de las cuales 12 fueron Biocor® y 37 Mosaic®), y en los 11 pacientes restantes (14,5 %) se realizó alguna otra conexión que a continuación se detalla: interposición de conducto valvulado en 7 pacientes, y parches infraanular o transanular en 4 pacientes. El tamaño de las bioprótesis más frecuentemente implantadas fue de 27 y 29 mm. Recibieron bioprótesis pulmonar aislada 17 pacientes (22 %).

Requirieron cirugía a nivel de la válvula tricúspide 19 pacientes (25 %) que presentaban insuficiencia preoperatoria moderada o severa. La mayoría de los pacientes (15) recibieron anuloplastia, y los 4 pacientes restantes que tenían una válvula no susceptible de arreglo, recibieron bioprótesis tricuspídea. Respecto a los tipos de anuloplastia realizada, se hizo un De Vega en 10 pacientes y se implantó un anillo protésico en 5 pacientes.

La insuficiencia de la válvula aórtica en 15 pacientes (19,7 %) requirió intervención: 13 de ellos recibieron implante de prótesis mecánica (asociados 1 caso con cirugía de Bentall-Bono y otros 2 con implante de tubo supracoronario) y los 2 pacientes restantes mejoraron la insuficiencia tras plastia valvular aórtica (1 de ellos con la reparación de la rotura del seno de Valsalva asociada).

Hasta 38 pacientes (50 %) tenían cortocircuito residual (21 CIV, 21 CIA o FOP) que se cerró quirúrgicamente con parche o con puntos sueltos. Una paciente tenía un drenaje anómalo parcial de venas pulmonares derechas en vena cava superior sin CIA que pasó desapercibido en las cirugías previas, y que se solucionó con una tunelización de las venas pulmonares hacia la aurícula izquierda a través de la vena cava superior más creación de una CIA.

Existe una miscelánea de cirugías asociadas que se detallan a continuación:

- Cirugía de ablación de arritmias con radiofrecuencia en 9,2 % de los pacientes, 5 del lado derecho con protocolo tipo Maze, y 2 bilateral derecho e izquierdo con protocolo tipo Cox-Maze III.
- Plastia de ramas pulmonares en 5 pacientes (6,5 %)
- Implante de marcapasos en 2 pacientes (2,6 %)
- Recambio valvular mitral en 1 paciente (1,3 %)

- Revascularización coronaria con arteria mamaria izquierda a arteria descendente anterior tras sección inadvertida de la coronaria al explantar el parche transanular en 1 paciente (1,3 %)
- Ligadura de fístula de Blalock Taussig en 1 paciente (1,3 %)

#### **4-1.3 Reoperaciones en la situación Fallot del adulto operada: Análisis de las variables del postoperatorio inmediato**

La Mortalidad Hospitalaria es 5,3 % puesto que 4 pacientes fallecieron y se detallan a continuación:

- el primero por fallo multiorgánico el día +1
- el segundo también el día +1 por infarto agudo de miocardio causado por la compresión de la arteria descendente anterior por el stent de la bioprótesis
- la tercera por enclavamiento cerebral el día +6 del postoperatorio inmediato tras cirugía de Bentall mas cierre de CIV
- la cuarta paciente era una quinta reoperación (segunda durante su vida adulta), y la causa del deceso fue un fallo multiorgánico el día +68 del postoperatorio inmediato.

De los 17 pacientes que recibieron una bioprótesis pulmonar aislada no falleció ninguno, por tanto no hubo Mortalidad Hospitalaria en el recambio valvular pulmonar aislado.

Los tiempos prolongados de circulación extracorpórea (p: 0,04) y la aparición de complicaciones en el postoperatorio inmediato (p: 0,033) fueron los únicos factores de riesgo asociados con una mayor Mortalidad Hospitalaria en el estudio univariable.

Aparecieron complicaciones en 32 pacientes (43,8 %) que se detallan en la **Tabla-6**: Lo más frecuente fue la aparición de arritmia supraventricular habitualmente como flutter o fibrilación auricular paroxísticos, seguida por complicaciones infecciosas importantes del tipo endocarditis, mediastinitis o sepsis, y complicaciones neurológicas. Se reintervinieron en el postoperatorio inmediato 5 pacientes: 3 por sangrado, 1 por mediastinitis y 1 por infección superficial de la esternotomía.

**Tabla-6: Morbilidad Hospitalaria tras la reintervención de pacientes adultos operados de Fallot.** N°: número, DAI: Desfibrilador automático implantable, Sd: síndrome, MII: miembro inferior izquierdo.

Complicación	Nº pacientes	Complicación	Nº pacientes
Arritmia	10	Implante DAI	2
Infecciosa	6	Infarto agudo de miocardio	2
Neurológica	5	Parálisis frénica	1
Reoperación	5	Insuficiencia mitral severa	1
Fallo renal agudo	3	Sd. Compartimental MII	1
Neumotórax	3	Linforragia inguinal	1

Respecto a los tiempos de intubación, la mediana fue 10 horas ( $P_{25}$  6 -  $P_{75}$  20). La mediana de estancia en la unidad de Reanimación fue de 3 días ( $P_{25}$  2 -  $P_{75}$  5), y del total de estancia Hospitalaria postquirúrgica 12 días ( $P_{25}$  9 -  $P_{75}$  15). Para estos cálculos se han considerado todos los pacientes, sin excluir los pacientes con mortalidad hospitalaria.

La aparición de complicaciones en el postoperatorio inmediato se relaciona significativamente con los tiempos prolongados de circulación extracorpórea ( $p$ : 0,009), con la cirugía distinta a la prótesis pulmonar aislada ( $p$ : 0,045) y con aumento de estancia hospitalaria postquirúrgica ( $p$ : 0,015) en el estudio univariable, y observamos una tendencia también hacia prolongar los tiempos de extubación y de estancia en la unidad de reanimación. No encontramos asociación con otros factores como la edad en el momento de la reoperación, el estado preoperatorio del VD, ni con la cirugía asociada a nivel aórtico/tricuspídeo o de cierre de CIV residual por separado (**Tabla-7**).

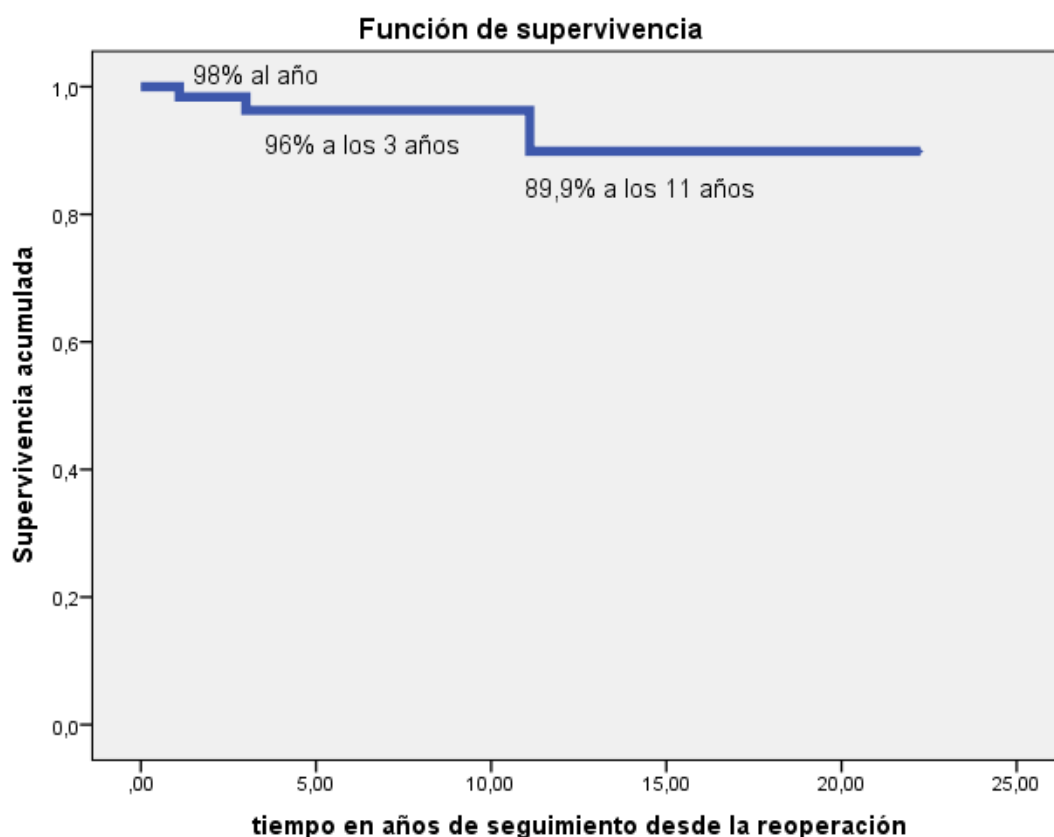
**Tabla-7: Estudio Univariable de Morbilidad Hospitalaria tras la reintervención de pacientes adultos operados de Fallot.** Se muestran distintas variables y en la columna de la derecha el valor  $p$  de significación estadística. T. CEC: tiempo de circulación extracorpórea, T. P. Ao: tiempo de pinzado aórtico, VTDVD: volumen telediastolico del ventrículo derecho, FEVD: fracción de eyección del ventrículo derecho, PP: prótesis pulmonar, CIV: comunicación interventricular

	Complicación	Sin complicación	p
T. CEC (minutos)	113 ± 20	68 ± 10	<b>0,009</b>
T. P. Ao (minutos)	76 ± 13	55 ± 8	0,07
Intubación (horas)	308 ± 57	10 ± 1	0,14
Reanimación (días)	12 ± 2	1 ± 0,2	0,07
Hospital (días)	18 ± 3	3 ± 0,6	<b>0,015</b>
Edad (años)	33 ± 8	32 ± 11	0,79
VTDVD (ml/m <sup>2</sup> )	169 ± 66	170 ± 54	0,58
FEVD (%)	40 ± 11	42 ± 11	0,56
Cirugía distinta a PP	20% complicación en PP aislada 50% complicación en cirugía distinta a PP aislada		<b>0,045</b>
Cirugía aórtica	60% complicación si cirugía aórtica 39% complicación si no cirugía aórtica		0,15
Cirugía tricúspide	31% complicación si cirugía tricúspide 48% complicación si no cirugía tricúspide		0,06
Cierre de CIV	60% complicación si cierre de CIV 37% complicación si no cierre de CIV		0,08

#### 4-1.4 Reoperaciones en la situación Fallot del adulto operada: Seguimiento

Dos pacientes están perdidos del seguimiento, por tanto consideramos que éste es completo en el 97,4 % de los casos. El seguimiento medio de los pacientes es de 6,6 ± 6,2 años (rango entre 0,1 y 22,25 años).

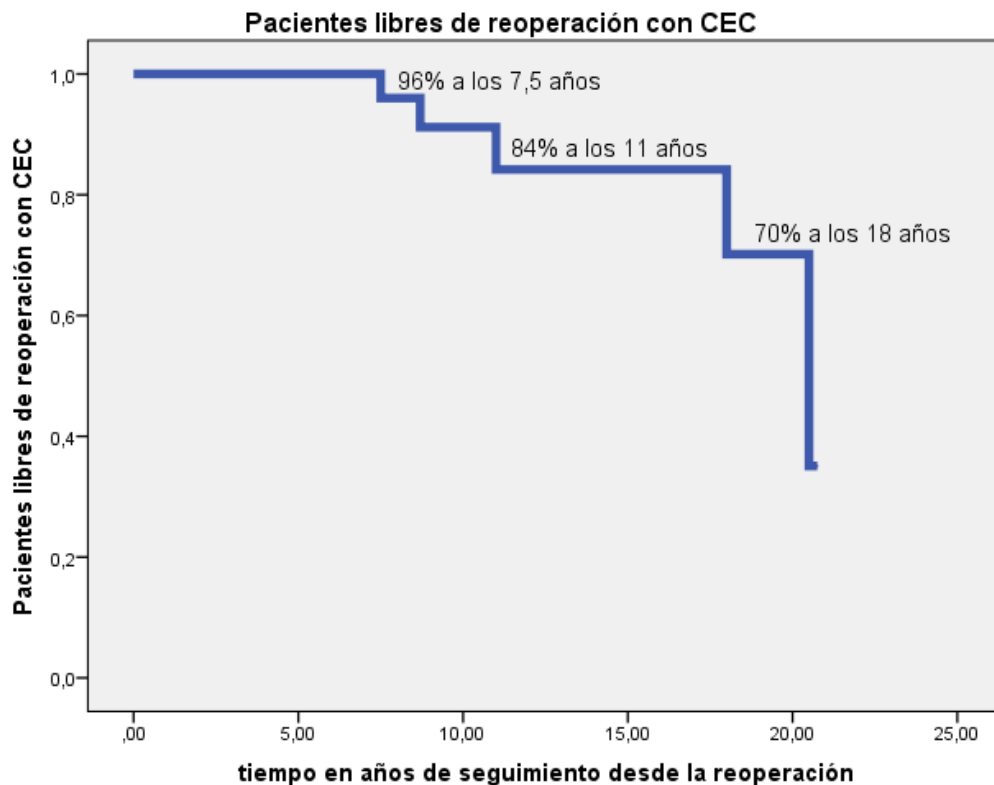
Durante este tiempo, fallecieron 3 pacientes: Un paciente falleció súbitamente en su domicilio a los 3 años postquirúrgicos, otro falleció por una hemorragia cerebral pasado 1 año postcirugía, y la última paciente falleció tras una nueva reintervención en el postoperatorio inmediato (incluida previamente en la mortalidad hospitalaria). En el **Gráfico-6** se muestra una curva de supervivencia a largo plazo de los pacientes que fueron dados de alta tras la cirugía (excluida la mortalidad hospitalaria), en la que observamos que al año de la reoperación 98 % de los pacientes están vivos, a partir del tercer año 96 % de ellos sobreviven, y a partir del año 11 postcirugía la supervivencia es casi del 90 %



**Gráfico-7: Curva de supervivencia** según Kaplan-Meier, de la evolución a largo plazo tras la reoperación del paciente adulto operado de Fallot.

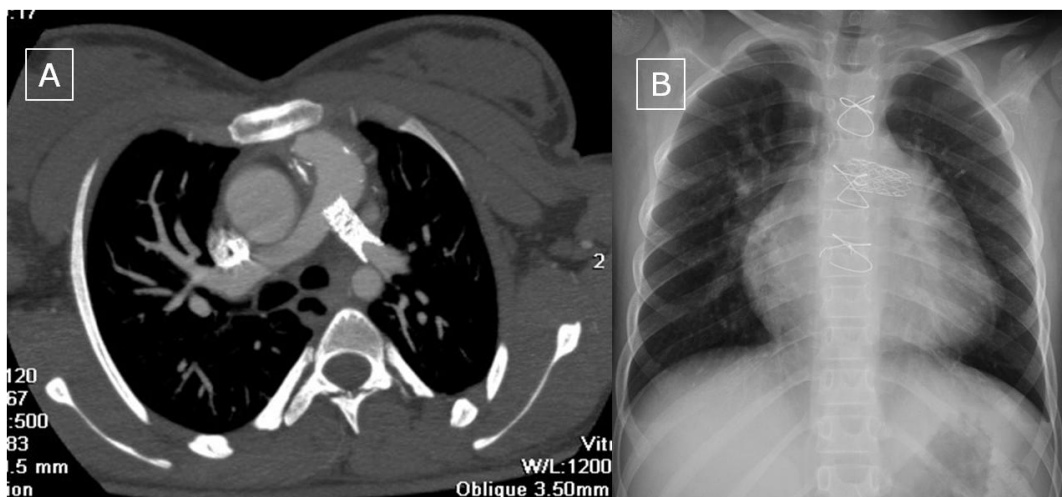
Diez pacientes (14,1 %) se reoperaron en el seguimiento tardío. Cinco de ellos requirieron nuevas intervenciones con circulación extracorpórea y están incluidos en el grupo como nuevos casos de reintervención. Como se ha mencionado anteriormente una paciente falleció en el postoperatorio inmediato y los otros 4 sobreviven en el momento actual. Los cinco pacientes restantes requirieron cirugías cerradas en relación a un DAI: implante en 3 pacientes, cambio de generador en otro, y explante por endocarditis y posterior implante de nuevo DAI en el quinto.

Para evaluar los resultados a largo plazo de las reintervenciones en los pacientes adultos con SF consideramos solamente las nuevas reoperaciones con circulación extracorpórea que requieren estos pacientes. En el **Gráfico-8**, observamos que al cabo de 7, 11 y 18 años están libres de una nueva reoperación mayor el 96 %, 84 %, y 70 % de los pacientes respectivamente.



**Gráfico-8: Curva de pacientes libres de nueva reoperación** según Kaplan-Meier, en la evolución posterior tras la reoperación de la situación Fallot del paciente adulto previamente reparado.

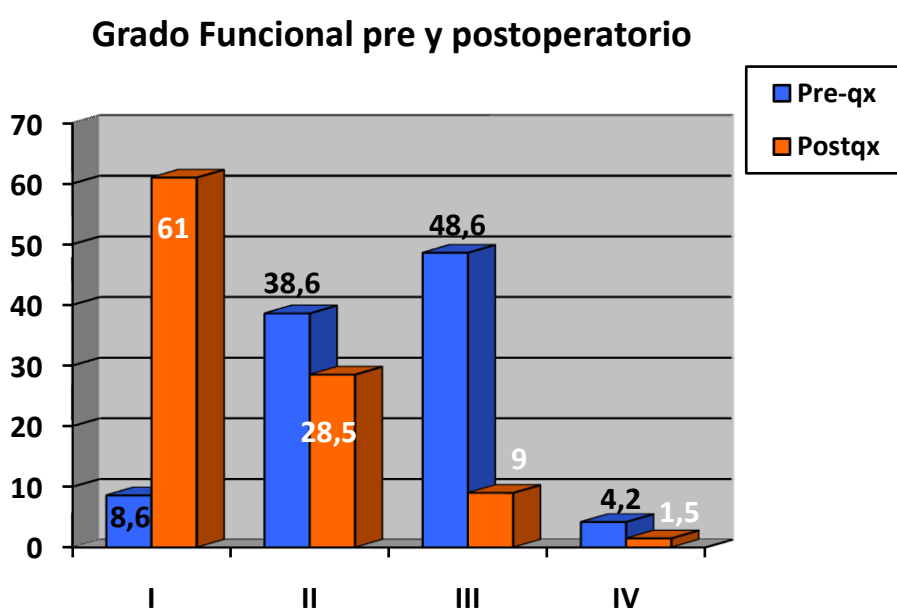
Nueve pacientes (12,7 %) precisaron procedimientos percutáneos durante el seguimiento: tres de carácter hemodinámico con implante de stent en rama pulmonar izquierda en una paciente (**Figura-15**), redilatación de stent de rama pulmonar en otro y angioplastia del conducto en el tercero. Los seis restantes requirieron ablación percutánea de arritmias supraventriculares por parte de los electrofisiólogos.



**Figura-15:** Paciente adulta con situación Fallot operada e implante de stent en rama pulmonar izquierda durante el seguimiento. **A:** Corte transversal de Angio Tomografía cardíaca. **B:** radiografía posteroanterior de tórax

Tres pacientes (4 %) tuvieron episodios de endocarditis derecha en el seguimiento: Uno de ellos ya se ha mencionado previamente era portador de DAI y requirió explante del mismo. Otro paciente hizo endocarditis de la bioprótesis pulmonar por *Candida* con embolismos pulmonares sépticos y se trató farmacológicamente aunque finalmente falleció unos meses más tarde por una hemorragia cerebral. El último paciente tuvo endocarditis de su bioprótesis pulmonar tras una manipulación dental, no fue posible la identificación de germen causal y se trató medicamento de forma empírica con buena evolución clínica, aunque apareció una insuficiencia pulmonar severa tras ese episodio.

En la última revisión cardiológica, el grado funcional de la NYHA de la mayoría es I (41 pacientes, 61 %), 19 pacientes (28,5 %) están en grado funcional II, 6 pacientes (9 %) en grado funcional III, y 1 paciente (1,5 %) en grado funcional IV. En el **Gráfico-7** se muestran los grados funcionales preoperatorios (en azul) y postoperatorios (en naranja) de los pacientes, que muestran mejoría clínica tras la cirugía. El 22 % de ellos no toman medicación cardiológica, y el 83 % están en ritmo sinusal. Una paciente presenta disfunción sinusal sintomática y se encuentra pendiente de implante de marcapasos definitivo.





**Gráfico-9: Grado funcional de la NYHA de los pacientes pre y postoperatorio expresado en porcentajes en reoperaciones de los adultos con Fallot operado.**

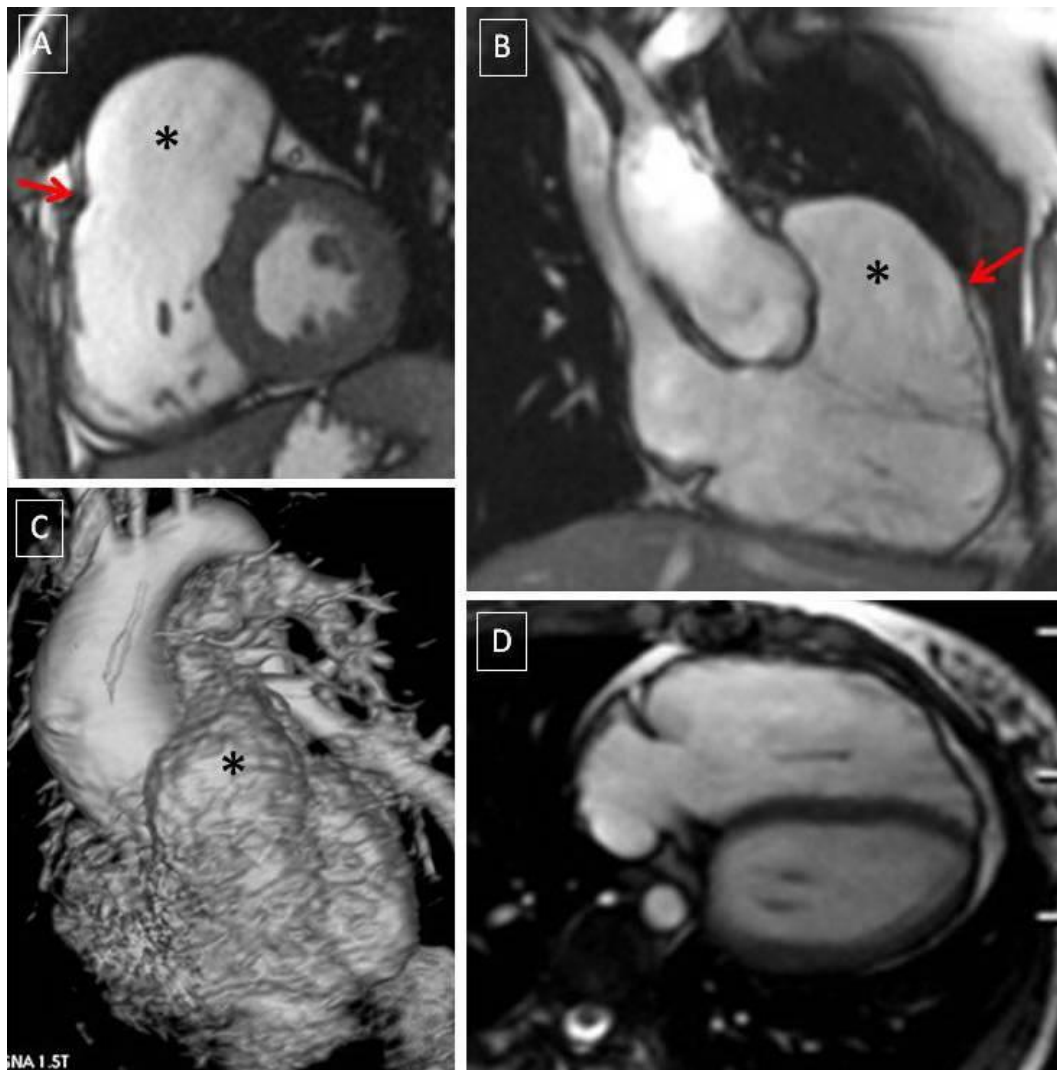
Pre-qx: preoperatorio. Postqx: Postoperatorio

El último ecocardiograma realizado en el seguimiento muestra un gradiente medio de  $16 \pm 18$  mmHg, 82,6 % no tienen insuficiencia pulmonar o esta es leve, el VD tiene buena contractilidad en 43,5 % y muestra disfunción leve en 27,5 %, y la válvula tricúspide es competente en 81 %.

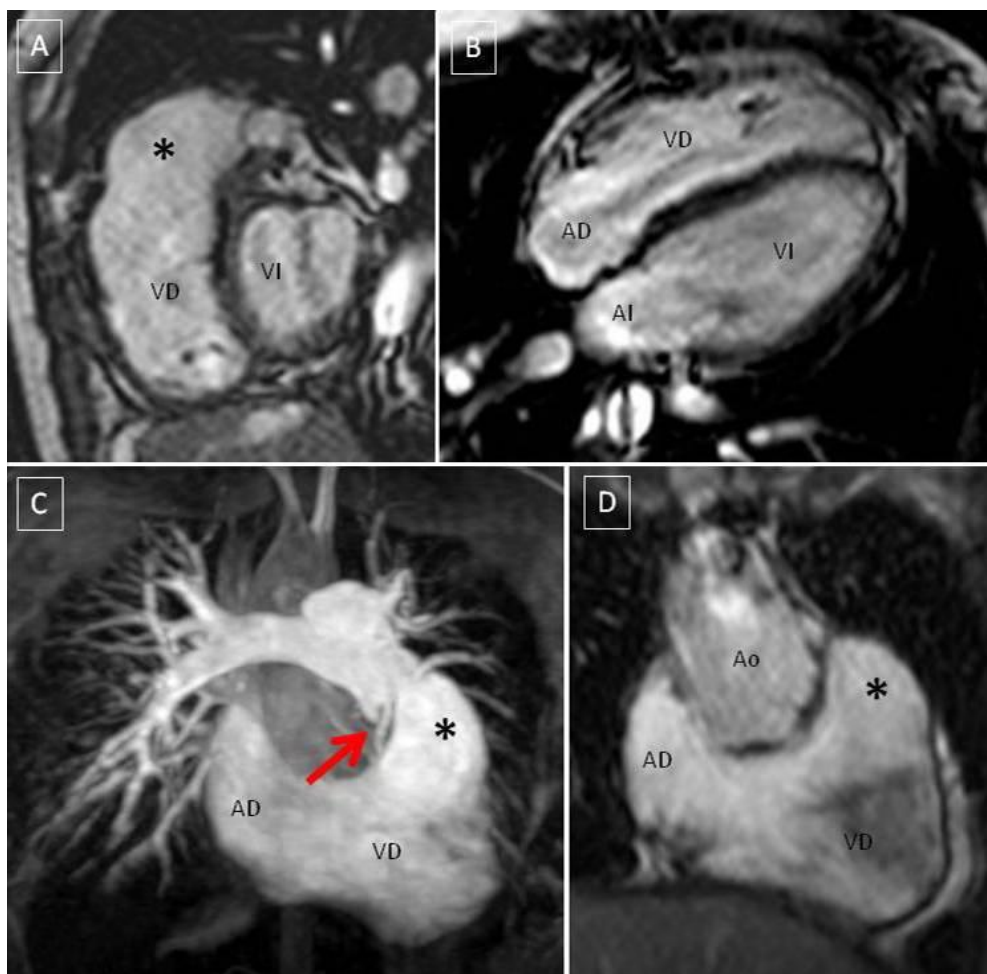
Durante el seguimiento en 31 pacientes (43 %) se hizo Resonancia magnética de control. En las **Figuras 16 y 17** se muestran imágenes de resonancia pre y postoperatorias de una paciente con SF que se reoperó para cierre de CIV residual mas implante de bioprótesis pulmonar. Observando la **Tabla-8** en la que se muestran los datos de los pacientes que tenían resonancia pre y postoperatoria, vemos la repercusión que tiene sobre el ventrículo derecho el implante de una válvula pulmonar: la bioprótesis pulmonar hace que significativamente disminuya la insuficiencia pulmonar, que se reduzcan los volúmenes telesistólico y telediastólico del ventrículo derecho, y que mejore su contractilidad. La contractilidad del ventrículo izquierdo no se encuentra modificada tras el implante de una prótesis pulmonar.

**Tabla-8: Datos correlacionados de 22 pacientes operados de Fallot y reintervenidos con resonancia magnética pre y postoperatoria.** En las columnas desde la izquierda hasta la derecha se consignan respectivamente los valores preoperatorios, postoperatorios, y el valor p de significación estadística que resulta de la comparación de los valores anteriores. (FRP: fracción de regurgitación pulmonar, VTDVD: volumen telediastólico del ventrículo derecho, VTSVD: volumen telesistólico del ventrículo derecho, FEVD: fracción de eyección del ventrículo derecho, FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo)

	Preoperatorio	Postoperatorio	p
FRP (%)	$41 \pm 27$	6,8	<b>0,001</b>
VTSVD (ml/m <sup>2</sup> )	$112 \pm 39$	$69 \pm 31$	<b>0,001</b>
VTDVD (ml/m <sup>2</sup> )	$183 \pm 61$	$114 \pm 36$	<b>0,001</b>
FEVD (%)	$37 \pm 9$	$41 \pm 10$	<b>0,038</b>
FEVI (%)	$54 \pm 11$	$56 \pm 10$	0,38



**Figura-16:** Resonancia magnética (RM) cardíaca prequirúrgica de paciente con situación Fallot operada en la infancia. Secuencias eco de gradiente en eje corto, eje largo del ventrículo derecho (VD) y 4 cámaras (**A**, **B** y **D**) y angio-RM con reconstrucción volumétrica tridimensional (**C**). En estas secuencias, podemos observar una importante dilatación global del VD, con gran aneurisma del tracto de salida del mismo (\*), que coincide con la zona de ampliación con parche quirúrgico transanular. Podemos distinguir la zona de parche por la ausencia de trabéculas miocárdicas, que se aprecia en la secuencia en eje corto y eje largo (flechas). Imágenes cedidas por la Dra. M. Bret



**Figura-17:** Resonancia magnética (RM) cardíaca postquirúrgica de la misma paciente que la Figura-16. Secuencias eco de gradiente en eje corto, 4 cámaras y eje largo (A, B y D) y angio-RM con reconstrucción MIP (C). En estas imágenes, se observa la disminución global del tamaño del VD respecto a la RM prequirúrgica. También ha disminuido considerablemente la región aneurismática del TSVD (\*). Ventriculo derecho (VD), ventriculo izquierdo (VI), aurícula derecha (AD), aurícula izquierda (AI), aorta ascendente (Ao), tracto de salida del ventriculo derecho (TSVD), Plano válvula protésica (flecha). Imágenes cedidas por la Dra. M. Bret

Hasta el fin de Febrero de 2014 (fin de recogida de datos para esta tesis) tan sólo una de las 49 bioprótesis implantadas muestra datos de disfunción (paciente con insuficiencia pulmonar severa tras endocarditis comentado previamente), y el resto están normofuncionantes. Además un paciente portador de un conducto valvulado biológico de 21 mm se reoperó por fallo de su prótesis pulmonar, probablemente debido al tamaño pequeño de la válvula y al tipo de conducto.

Sobreviven 18 de los 19 pacientes que recibieron cirugía a nivel de la válvula tricúspide. Excepto un paciente que mantiene su misma insuficiencia moderada preoperatoria, el resto han disminuído la insuficiencia valvular, y no encontramos diferencias significativas entre los distintos tipos de reparación con plastia o con bioprótesis.



## 5- Discusión:

### 5-1 Cardiopatías Congénitas del adulto:

---

Para organizar la atención de las CC del adulto en España, es necesario conocer su magnitud<sup>24</sup> (incidencia y prevalencia), y basarse en modelos asistenciales que estén ya funcionando en otros países, para aprender de ellos y aplicarlos en el nuestro. Entendemos como CC en general, a cualquier anomalía cardíaca estructural con daño real o potencial a lo largo de la vida del individuo, teniendo como excepciones las CC adquiridas (como membrana subaórtica o ventrículo derecho de doble cámara), las CC sin alteración estructural (por ejemplo bloqueo aurículo-ventricular completo), o las alteraciones estructurales sin significación patológica como puede ser una vena cava superior izquierda aislada.

La *incidencia* de las CC del adulto en las últimas décadas no ha variado significativamente, ni tampoco la tasa de abortos por CC. La *prevalencia* de las CC resulta de sumar la incidencia más la historia natural o quirúrgica de las mismas. Debido a los avances y mejoras de la cardiología pediátrica, cirugía cardíaca, anestesia, postoperatorio, y técnicas de imagen, actualmente la supervivencia media de las CC operadas durante la edad infantil es mayor del 85 %, por tanto hay un desplazamiento de la edad de muerte hacia la vida adulta. Estas mejoras técnicas que se traducen en disminución de la mortalidad hospitalaria y aumento de la supervivencia, se reflejan con más contundencia en las CC severas, que eran las que antiguamente tenían mayor mortalidad, de manera que su prevalencia ha aumentado un 85 % en adultos con respecto a un 22 % en niños. Esto explica el cambio que vemos en la epidemiología de las CC ya que la población adulta con CC va aumentando progresivamente, mientras que la población infantil permanece más o menos estable. El Dr. Moons de Lovaina revisa la experiencia de su centro<sup>25</sup> que atiende al 27 % del total de las CC de Bélgica, y concluye que la supervivencia de las CC está influida por la década de nacimiento, la complejidad y el tipo específico de las CC, siendo el ventrículo único la categoría que asocia peor supervivencia.

Existe cierta disparidad entre los estudios poblacionales y los registros clínicos, lo cual crea cierta incertidumbre acerca de la incidencia y prevalencia real de las CC del adulto. Los *estudios poblacionales* nos hablan de una incidencia de CC de 7 por cada 1.000 recién nacidos vivos<sup>26</sup>, tienen baja especificidad, y muestran que son mucho más frecuentes las cardiopatías simples que las complejas. Las comunicaciones interauricular, interventricular, y el ductus, son las CC más frecuentes, seguidas de la tetralogía de Fallot, la coartación de aorta, la transposición de grandes vasos, el canal aurículo-ventricular y la estenosis pulmonar, y por último son menos frecuentes el ventrículo único y el drenaje venoso pulmonar anómalo total. Los *registros clínicos* tienen baja sensibilidad ya que muestran pacientes seleccionados porque debido a su mayor gravedad mantienen el seguimiento hospitalario, y en ellos las CC complejas suponen más del 50 %. Estas diferencias entre ambos registros se explican porque probablemente hay un gran número de adultos con CC perdidos que se encuentran clínicamente bien y voluntariamente no acuden a revisión, o porque algo falló en la transferencia desde las consultas de cardiología infantil hacia la UCCA de manera que se perdieron del seguimiento o su seguimiento es subóptimo, considerando como tal el que se sigan en unidades de cardiología de adultos, o indefinidamente en las de cardiología pediátrica.

Revisando los modelos asistenciales vigentes en otros países de nuestro entorno, encontramos publicado en Agosto del 2010 el registro danés de GUCH<sup>27</sup> (grown-up congenital heart disease) en el que se estima una prevalencia cercana a 14.000 pacientes: 46 % entre 15 y 30 años, 32 % entre 31 y 45 años y 22 % igual o superior a 46 años. Se espera que en los próximos 10 años esta nueva población aumente un 30 %, a expensas de los niños con CC operados que alcanzan la vida adulta. En 2007 el registro canadiense<sup>28</sup> de CC muestra una prevalencia en la población global de 5,8 por cada 1.000 personas (divididas por grupos de edad: CC adulto es de 4,1/1.000 adultos, y CC infantil: 11,9/1.000 niños), de manera que en el año 2000 el número de adultos con CC prácticamente iguala al de niños con CC. Existe una importante pérdida de seguimiento de los pacientes de hasta un 40 %, hasta llegar a la edad adulta, que se produce fundamentalmente en la adolescencia, ya que los pacientes se sienten bien y dejan de acudir a sus revisiones. En la unidad de CC del adulto del Hospital Universitario La Paz, desde su constitución en 1991 hasta Febrero de 2014, se han seguido 3.776 pacientes. Si calculáramos los números de España según nuestra población y los datos del estudio canadiense, saldría una prevalencia de: 162.006 adultos y 87.289 niños, 249.295 en total. Este número es muy superior al de los pacientes que actualmente están seguidos, por tanto un gran número de adultos

con CC están perdidos o con un seguimiento subóptimo. Nos parece por tanto prioritario crear un registro español de GUCH, y con nuestros datos animamos al resto de hospitales con seguimiento de estos pacientes a revisar sus datos, para así clarificar los datos de la prevalencia real de las CC del adulto en nuestro país.

Los pacientes con CC adultos suponen un pequeño número en relación a los pacientes adultos con cardiopatía adquirida. Los GUCH presentan diferentes grados de complejidad, así como variada morbilidad derivada de su propia CC en sí, y de los tratamientos percutáneos o quirúrgicos recibidos, lo cual asocia un elevado coste hospitalario. Asimismo presentan un riesgo de muerte súbita que se sitúa entre 25 y 100 veces superior al que tiene la población de su misma edad no cardiópata<sup>29</sup>. Pueden presentar<sup>30</sup> *residuos* que son los problemas derivados de la propia CC en sí con el paso de los años, *secuelas* que son los problemas esperables derivados de las cirugías previas aplicadas, y *complicaciones* que son los problemas no esperados que se sobreañaden a la CC propiamente dicha. Como ejemplo y en un paciente adulto con SF operada en la infancia, un residuo sería la dilatación de la raíz aórtica, una secuela sería la insuficiencia pulmonar asociada a la presencia de un parche transanular, y una complicación sería una endocarditis sobre cualquiera de sus válvulas cardíacas.

Cuando los GUCH necesitan cirugía, esta se debe contemplar en el entorno de una UCCA y debe ser realizada por cirujanos con experiencia en CC. Hemos estudiado los factores de riesgo asociados a la cirugía del adulto con CC en el total de 463 operaciones mayores realizadas en nuestra UCCA durante el período 1991-2012, y observamos una baja mortalidad hospitalaria. Las intervenciones de alta complejidad, tiempos elevados de circulación extracorpórea y múltiples reintervenciones se asocian con mayor mortalidad. La participación de cirujanos especialistas en CC asocia mejores resultados con respecto a la participación de cirujanos especialistas en cardiopatía adquirida<sup>31</sup>.

Además de los problemas cardíacos, los GUCH también pueden presentar alteración de otros órganos en relación a su CC, o patología adquirida que puede descompensar o alterar su CC. Son frecuentes también los problemas de adaptación psicosocial, ya que se trata de pacientes jóvenes muchas veces con limitación de su grado funcional que requieren a menudo revisiones hospitalarias, y esto suele influir negativamente en sus posibilidades laborales y de relación social. Es por tanto necesario que estos pacientes sean atendidos en unidades multidisciplinarias que



cuenten con personal tanto médico como de enfermería con alta cualificación, que conozcan tanto la Historia natural como la postquirúrgica de su cardiopatía, ya que cada caso va a requerir un tratamiento individualizado. También es esencial la colaboración con otros servicios del Hospital como pueden ser ginecología y genética en una consulta de embarazo de alto riesgo y consejo genético, rehabilitación cardíaca, psicología clínica y asistencia social.

Hay que cuidar especialmente la transición y transferencia desde las unidades de cardiología pediátrica hasta las unidades de CC del adulto, ya que muchos de estos pacientes requieren revisiones de por vida, y así se pueda evitar al máximo la pérdida del seguimiento. Una de las consecuencias de la pérdida del seguimiento, es que asocia mayor riesgo de intervenciones urgentes y de ingresos hospitalarios, con el consecuente aumento del gasto sanitario. La *Transferencia* es el conjunto de procesos mediante el cual la atención y cuidados del paciente adolescente o adulto joven con CC, pasa de hacerse en un ambiente infantil a un ambiente adulto. La *Transición* es el proceso mediante el cual esos pacientes se preparan para hacerse cargo de sus vidas y de su salud durante el resto de su vida: tiene una parte educativa que idealmente comienza antes de la adolescencia y termina cuando son capaces de asumir dichas responsabilidades, y está planeada para orientar el tratamiento médico, psicosocial, educativo, y vocacional, de los adolescentes y adultos jóvenes desde el mundo pediátrico hasta la UCCA.

La UCCA se localizará en un Hospital terciario<sup>32</sup> y debe ser liderada por un cardiólogo especialista en CC del adulto<sup>33</sup>, en estrecha relación con los cardiólogos pediatras y con los cirujanos cardiovasculares especializados en CC. Allí se hará la evaluación inicial de todo adulto con CC y se definirá el nivel de asistencia según su complejidad en colaboración con cardiólogos clínicos. Siempre se realizarán allí los cateterismos, estudios electrofisiológicos, y la cirugía cardiovascular de todos los pacientes y además en las CC moderadas y complejas también la cirugía no cardíaca y el embarazo de alto riesgo. Se estima necesaria una unidad de CC del adulto por cada 5-10 millones de habitantes, por tanto en España bastarían entre 5 y 9 para atender adecuadamente a esta población. La UCCA se responsabilizará de mantener contacto con los cardiólogos de hospitales primarios y secundarios, así como con los médicos de Atención primaria correspondientes, para organizar y coordinar la atención de los adultos con CC de la manera más adecuada posible, y evitar así duplicidad de consultas o petición innecesaria de pruebas complementarias. También será misión de

la UCCA contribuir a la formación de los diferentes especialistas de su equipo multidisciplinar para asegurar óptimos niveles de calidad.

Los pacientes con situación Fallot que llegan a la vida adulta sin completar la reparación, y las SF operadas con lesiones hemodinámicas importantes se deben de seguir de forma habitual en la UCCA, sólo de manera excepcional en los casos que están en buena situación clínica se valorará seguirlos de forma conjunta con un Hospital secundario. Recomendaremos hacer profilaxis antibiótica de endocarditis infecciosa en todos los SF adultos que no hayan completado la reparación, en los SF operados siempre en los primeros 6 meses postquirúrgicos y después sólo si tienen defectos residuales o prótesis valvulares (Indicación IIa con nivel de evidencia C según<sup>34</sup> las Guías europeas del 2009)

## 5-2 Definición y descripción de la situación Fallot

---

La Tetralogía de Fallot (TF) es una de las cardiopatías congénitas cianóticas más frecuentes, supone un 8 % del total de las cardiopatías congénitas<sup>35</sup>, sin variar la incidencia entre varones y hembras. La primera descripción de esta patología se remonta a 1671 por Niels Stenson, y en 1784 William Hunter precisa su anatomía refiriéndose a un ejemplar de autopsia<sup>36</sup>. La “enfermedad azul” como la llamaban entonces, fue *descrita clínicamente* en pacientes vivos por Ethienne Louis Arthur Fallot en 1888<sup>37</sup>, que observó la repetición de cuatro datos patológicos consistentes en la presencia de una CIV grande habitualmente de localización perimembranosa, una estenosis pulmonar (que puede ser de predominio valvular o subvalvular), dextroposición aórtica, e hipertrofia del VD<sup>38</sup>. Es Maude Abbott<sup>39</sup> en 1924 como pionera en la patología cardíaca la que le da el nombre de Tetralogía de Fallot al cuadro descrito anteriormente como “enfermedad azul”<sup>40</sup>.

Posteriormente en 1970, el Dr. Richard Van Praagh expone como *origen fisiopatológico* que la TF se origina intraútero por el hipodesarrollo del septo conal interventricular, de manera que éste se desplaza hacia una posición más anterior e izquierda, y secundariamente a esto aparecen todas las lesiones típicas de la TF. Actualmente el Dr. Robert Anderson comparte esta teoría<sup>41</sup>, aunque apunta que solamente la desviación anterosuperior del septo conal explicaría la presencia de la CIV y la dextroposición de la aorta, y para que se origine una TF, debe asociarse además una hipertrofia de las bandas septal y parietal en el tracto de salida del VD

que produzca una estenosis subpulmonar<sup>42</sup>. En la TF encontraremos habitualmente un infundíbulo largo y estrecho producido por la hipertrofia de las bandas musculares. Hasta en el 75 % de los casos existe una válvula pulmonar estenótica, ya sea por velos engrosados de comportamiento bicúspide y/o por hipoplasia anular. El tronco pulmonar suele ser hipoplásico y las ramas pulmonares suelen ser de buen tamaño. Las causas últimas de que se produzcan estas alteraciones durante la vida fetal son probablemente múltiples y están aún sin clarificar.

Las *anomalías asociadas* que nos encontramos en estos pacientes en orden descendente de frecuencia son: comunicación interauricular (30 %), arco aórtico derecho (30 %), vena cava superior izquierda drenando al seno coronario (10 %), atresia (5 %) o agenesia (3 %) de la válvula pulmonar, anomalía coronaria en la que la descendente anterior sale del ostium derecho y cruza del infundíbulo del VD (3 %), CIVs múltiples (3 %), canal aurículo-ventricular (2 %), desconexión o ausencia de la rama pulmonar izquierda (1 %). Su etiología es desconocida y probablemente multifactorial, y tiene un riesgo de recurrencia familiar del 3 %<sup>43</sup>. Con respecto a los síndromes genéticos asociados a alteración cromosómica, está descrita la asociación al síndrome 22q11 o CATCH-22 hasta en el 25 % de los casos en el cual existe una delección del brazo largo del cromosoma 22 (sobre todo en asociación con arco aórtico derecho), y al síndrome de Down o trisomía 21 hasta en el 5 % de los casos (sobre todo si también existe canal aurículo-ventricular). También existe asociación con síndromes sin alteración cromosómica como por ejemplo el CHARGE en el que además del Fallot aparecen anomalías oculares, renales, digestivas, y esqueléticas.

### **5-3 Historia natural y no natural de la situación Fallot**

---

La *Historia natural* sin tratamiento es mala, estando menos del 50 % de estos pacientes vivos entre los 5 y 10 años<sup>44</sup>. Las causas de los fallecimientos son debidas a hipoxia, y en los pacientes de mayor edad también se deben a insuficiencia cardiaca congestiva (se forman microtrombos en la circulación coronaria secundarios a la policitemia, que finalmente causan isquemia y disfunción miocárdica). Algunos casos llegan a la edad adulta (alrededor de un 15 % y un 2 % alcanzan respectivamente las tercera y cuarta décadas), bien porque son formas más leves de enfermedad que van progresando con el tiempo, o porque conservan fuentes adicionales de flujo pulmonar como colaterales aorto-pulmonares o persistencia del ductus arterioso.

La *Historia no natural* está modificada por los procedimientos quirúrgicos y/o percutáneos que se van aplicando a estos pacientes. Si existe compromiso del flujo pulmonar se puede hacer paliación o reparación completa.

- La paliación percutánea o quirúrgica asegura un aumento de flujo pulmonar ya sea abriendo la válvula pulmonar o el TSVD, o creando una fistula sistémico-pulmonar.
- La reparación completa es quirúrgica: asegura un mayor flujo pulmonar, y completa la septación cardiaca de manera que no exista cortocircuito residual. Antiguamente no se hacía reparación completa en menores de 5 años ya que asociaba elevadas cifras de mortalidad hospitalaria, y si requerían algo antes se hacía una paliación previa. Posteriormente, según fueron ganando experiencia los cirujanos y se depuraron tanto las técnicas de circulación extracorpórea como el manejo del postoperatorio inmediato, la mortalidad hospitalaria disminuyó, mejorando así los resultados quirúrgicos, lo que permitió ir bajando progresivamente la edad de reparación completa y actualmente casi no se hacen paliaciones.

En la última década se ha mejorado bastante en las técnicas diagnósticas sobre todo en la ecocardiografía fetal que permite el diagnóstico prenatal de las formas más severas de SF y de esta manera adecuar un óptimo manejo perinatal, y en la resonancia magnética que evalúa morfológica y funcionalmente el ventrículo derecho y la repercusión de la insuficiencia pulmonar a largo plazo en estos pacientes. Por tanto, la Historia no natural del Fallot es excelente, llegando al 85-90 % de supervivencia a los 30 años. La cirugía en el Fallot mejora su historia natural transformando una patología letal en una situación con buena calidad y cantidad de vida. Si atendemos a las cifras actuales de pacientes con SF, el número de adultos supera ampliamente al de niños, hecho que prueba la mejoría en la atención médica y quirúrgica de estos casos durante las últimas décadas.

El artículo que a mi juicio mejor estudia la Historia no natural de la SF es el de Hickey<sup>45</sup> que revisa la experiencia de Toronto, y merece ser comentado por ser una de las mayores series publicadas y referir una experiencia a lo largo de cuatro décadas. Analiza 1.181 pacientes operados entre 1960 y 1998, con una mediana de seguimiento de 20 años. Observa que la mortalidad hospitalaria ha ido progresivamente reduciéndose y sin embargo la mortalidad tardía se mantiene constante a lo largo de los años, lo que explica que la supervivencia tardía cada vez sea más favorable. A los 30 años tras la intervención, 88% de los pacientes están

vivos, y la mitad de ellos están reoperados. El riesgo de muerte tardía es del 0,5 % anual, y va aumentando progresivamente 0,1 % por cada década. Tras la reintervención, el 88 % de los pacientes están vivos pasados 20 años. La mortalidad tardía y la reintervención en el seguimiento no están influidas por la época en que se operó a los pacientes, aunque sí empeoran el pronóstico algunos subtipos anatómicos de la SF (por ejemplo atresia pulmonar) o anomalías asociadas (por ejemplo canal atrio-ventricular). La técnica quirúrgica empleada inicialmente no influye en la mortalidad tardía, y respecto a la reintervención el conducto entre el VD y la arteria pulmonar la favorece y sin embargo el parche transanular no asocia una mayor tasa de reoperación.

## 5-4 Recuerdo Histórico

---

A *Helen Taussig* se la considera la “madre” de la cardiología pediátrica<sup>46</sup>, ya que fue ella la que describió las bases clínicas de la TF que entonces llamaban “la enfermedad azul”, y correlacionó el grado de cianosis con la cantidad de flujo pulmonar. La presentación clínica en la TF es variada y viene determinada por el grado de estenosis pulmonar. La limitación del flujo pulmonar y la cianosis e hipoxia secundarias explican su clínica, y hacen que sin tratamiento sólo lleguen a la edad adulta un 10-15 % de los pacientes.

Tras considerar las ideas de la Dra. Taussig, el 29 de Noviembre de 1944 el Dr *Alfred Blalock* junto con su ayudante *Vivien Thomas* realizaron la primera cirugía paliativa de la TF en una niña de un año<sup>47</sup>, que consistió en la realización de una fístula sistémico-pulmonar seccionando la arteria subclavia izquierda y anastomosando su extremo proximal termino-lateralmente a la arteria pulmonar izquierda para aumentar el flujo pulmonar. Esta fístula desde entonces se llamó de Blalock-Taussig.

Otra manera de hacer que llegue más flujo a los pulmones era actuar sobre la estenosis entre el VD y la arteria pulmonar. El Dr. *Russell Claude Brock* diseña un dispositivo con el que en 1948 realiza una valvulotomía pulmonar cerrada<sup>48</sup>, y en 1949 le asocia resección de la hipertrofia infundibular, definiendo estas técnicas como una alternativa a la fístula de Blalock-Taussig.

Otras paliaciones, que habitualmente se realizaban por toracotomía derecha e izquierda respectivamente, fueron descritas por *David Waterston* en 1962 y *Willis Potts* en 1946. La fístula de Waterston-Cooley es una anastomosis directa latero-lateral entre la aorta ascendente y la rama pulmonar derecha, y la fístula de *Potts* entre la aorta descendente y la rama pulmonar izquierda. Estas fístulas en algunos casos se asociaban al desarrollo de hipertensión pulmonar tras su inserción, distorsionaban bastante las arterias pulmonares y son difíciles de cerrar tanto en la sala de hemodinámica como en una nueva cirugía<sup>49</sup> por lo que actualmente están en desuso. En 1981 el Dr. *Marc de Leval* interpone un conducto de gore-tex de tamaño fijo y no dilatable anastomosado latero-lateralmente entre las arterias subclavia y pulmonar, para preservar el flujo distal de la subclavia sin seccionarla, y desde entonces este Blalock-Taussig modificado es la técnica de elección para hacer una fístula sistémico-pulmonar.

La cirugía intracardiaca se desarrolló primeramente con el Dr. *Walton Lillehei*<sup>50</sup> el 31 de Agosto de 1954 operando a un niño de 11 años con técnicas de circulación cruzada<sup>51</sup>. La descripción de la Circulación Extracorpórea se atribuye a *Gibbon* que utiliza por primera vez su máquina de bypass cardiopulmonar en 1953. El Dr. *Kirklin* desarrolló dichas técnicas en los pacientes con TF operando el primer paciente en 1955. La Circulación Extracorpórea se hacía en hipotermia moderada o profunda con parada circulatoria según fuera el tipo de patología y el tamaño del niño.

El objetivo de la cirugía es la septación cardíaca para eliminar los cortocircuitos intracardiacos, y liberar la obstrucción entre el VD y la arteria pulmonar. La reparación quirúrgica completa y más definitiva descrita entonces y vigente hasta la actualidad consiste en cierre de la CIV con parche y ampliación de la salida del VD hacia la arteria pulmonar con un parche que la mayoría de las veces es transanular (sección y ampliación del anillo valvular pulmonar). Inicialmente el abordaje intracardiaco era a través de una incisión amplia en el VD (abarcando desde el tracto de salida hasta el cuerpo o incluso el ápex del VD), a través de la cual se cerraba la CIV y se resecaban las bandas musculares que obstruían la salida del VD. Con el tiempo esa ventriculotomía derecha cicatrizaba, formando una región aquinética que no contribuye a la función sistólica del VD y produce asincronía biventricular, y puede tanto favorecer el desarrollo de aneurismas como ser foco de arritmias ventriculares malignas.

Hoy en día en la reparación completa de la SF si es posible se evita la ventriculotomía o se hace del menor tamaño posible para preservar al máximo la contractilidad del VD. También se intenta minimizar la insuficiencia pulmonar residual, preservando el anillo pulmonar en los casos de medida superior a  $z:-2,5$  con las técnicas de resección transatrial-transpulmonar, o con un parche infraanular, o en los casos en que hay que abrir el anillo pulmonar poniendo un parche transanular monocúspide.

Hasta los años 80 era común hacer primero una paliación, y posteriormente la reparación completa cuando el niño era más mayor (a partir de los 5-7 años), ya que la mortalidad infantil asociada a una reparación completa era elevada. A partir de los años 80 según se va ganando experiencia, aparecen las prostaglandinas intravenosas y mejoran las técnicas de la circulación extracorpórea y de protección miocárdica, disminuye la mortalidad hospitalaria y se tiende a hacer la reparación completa primaria a menores edades para evitar las secuelas de una paliación previa, como por ejemplo estenosis de ramas pulmonares, repercusión sistémica de la hipoxia crónica o enfermedad vascular pulmonar.

*Actualmente* hay consenso a nivel mundial de operar la TF antes del año, en torno al tercero y al sexto mes de vida<sup>52</sup>, con una Mortalidad Hospitalaria inferior al 3 %. Habitualmente los hallazgos ecocardiográficos son suficientes para establecer el diagnóstico<sup>53</sup>, y sólo excepcionalmente se hace cateterismo. La técnica quirúrgica más utilizada es la ventriculotomía con parche transanular tanto en la reparación completa primaria como la que se realiza tras una paliación previa<sup>54</sup>. Por debajo del tercer mes de vida se realiza en similares proporciones paliación con Fístula de Blalock-Taussig modificada o reparación completa primaria, basándose esta decisión en criterio de cada centro y/o cirujano<sup>55</sup>.

En los últimos años están apareciendo alternativas percutáneas a la cirugía<sup>56</sup> como son el stent colocado en el ductus o en el tracto de salida del ventrículo derecho<sup>57</sup>, pero aún no hay literatura al respecto que avale su equidad o superioridad respecto a la paliación previa quirúrgica en estos pacientes. Estas alternativas percutáneas o híbridas se podrían valorar en casos seleccionados de niños con severa prematuridad y/o bajo peso, o en casos de hipoplasia extrema de ramas pulmonares en los que se prevea un inaceptable riesgo quirúrgico.

## 5-5 Nuestro grupo de pacientes a estudio

---

Por tanto, teniendo en cuenta lo expuesto anteriormente en el apartado de resultados, en la UCCA del Hospital la Paz, nuestro grupo de pacientes a estudio fundamentalmente son adultos jóvenes con SF, con edades comprendidas entre la tercera y la quinta décadas de la vida. A los 26 que llegaron sin una reparación completa (son pacientes nunca operados o con alguna paliación), los consideramos supervivientes que la vida y su selección natural han conseguido. El resto de las cirugías (76), son reoperaciones en pacientes operados generalmente hace varias décadas con reparación completa, y a veces también paliación previa por la cianosis, ya que con ellos se comenzó la cirugía extracorpórea tanto en España como en nuestro Hospital que ha sido pionero en la cirugía de las CC.

Actualmente, nuestra actitud con los Fallot es superponible a la que siguen en otros hospitales de ámbito internacional como pueden ser el Brompton de Londres, el Royal Children's Hospital en Melbourne (Australia)<sup>58</sup> o el Texas Heart Institute en los Estados Unidos. La reparación completa electiva se realiza entre el cuarto y el sexto mes de vida, teniendo especial cuidado en minimizar la ventriculotomía derecha, preservar tanto el ritmo sinusal como la conducción aurículo-ventricular, y si es posible intentamos preservar la válvula pulmonar<sup>59</sup>. Tanto el cierre de la CIV como la resección de bandas en el TSVD las intentamos hacer desde la aurícula derecha a través de la válvula tricúspide o desde la arteria pulmonar. En los casos que requieren apertura del anillo pulmonar, colocamos un parche transanular con válvula monocúspide para evitar una insuficiencia pulmonar severa, y si es posible dejamos un gradiente leve entre el VD y la arteria Pulmonar (gradiente <40 mm Hg) para conseguir una fisiología restrictiva del VD, que parece ser beneficiosa a largo plazo. Las ramas pulmonares de buen calibre son una garantía de éxito a largo plazo, por eso intentamos evitar paliaciones que las puedan distorsionar. Con este protocolo obtenemos buenos resultados, con cifras de Mortalidad Hospitalaria del 2 % y Morbilidad Hospitalaria del 8 % en la que destacan como complicaciones el bajo gasto por VD restrictivo y las arritmias (habitualmente ritmo de la unión acelerado). Si aparecen síntomas no controlables con tratamiento médico antes del cuarto mes de vida, habitualmente hacemos paliación con fístula de Blalock-Taussig modificada o una Hemicorrección, y en una minoría de casos si la anatomía es adecuada se opta por una reparación completa precoz.



Al observar nuestro grupo de reoperaciones en pacientes con SF operada previamente vemos que, como corresponde a una cohorte antigua, la edad mediana a la que se hacía la reparación completa es de 6 años, y más de la mitad de los pacientes habían sido paliados previamente. La norma general era cerrar la CIV desde el VD, por tanto suelen tener grandes incisiones asociadas a la ventriculotomía, la reconexión entre el VD y las ramas pulmonares es con parche transanular que produce una insuficiencia pulmonar severa. Si comparamos las variables preoperatorias de este grupo de pacientes en relación con el otro grupo de adultos con SF que se reparan completamente durante la vida adulta, observamos una mayor repercusión clínica de su cardiopatía (ya sea por el grado funcional de la NYHA más avanzado o por la mayor incidencia de arritmias), y un predominio de la insuficiencia respecto a la estenosis pulmonar como consecuencia de la reparación quirúrgica previa. Esto se traduce en una mayor repercusión a nivel biventricular, ya que el ventrículo derecho suele estar casi siempre dilatado y en muchos casos disfuncionante, la dilatación del anillo tricúspide asociada condiciona un mayor grado de insuficiencia tricúspide, y finalmente también se altera la contractilidad del ventrículo izquierdo.

Continuando la comparación de los dos grupos respecto a las variables operatorias, destacamos en el grupo de reoperaciones de SF que más de la mitad de los pacientes se canulan periféricamente, y que se prolongan los tiempos de circulación extracorpórea, secundariamente al mayor tiempo que requiere la disección de las estructuras cardíacas por las adherencias de las cirugías previas. Sin embargo los tiempos de pinzado aórtico no se prolongan o incluso son inferiores, con lo que podemos inferir que el mayor grado de dificultad en estos pacientes se asocia a cuidadosa y precisa disección que requieren las adherencias cardíacas más que a la cirugía intracardiaca propiamente dicha.

## **5-6 Pacientes adultos con situación Fallot no operada o sólo paliada**

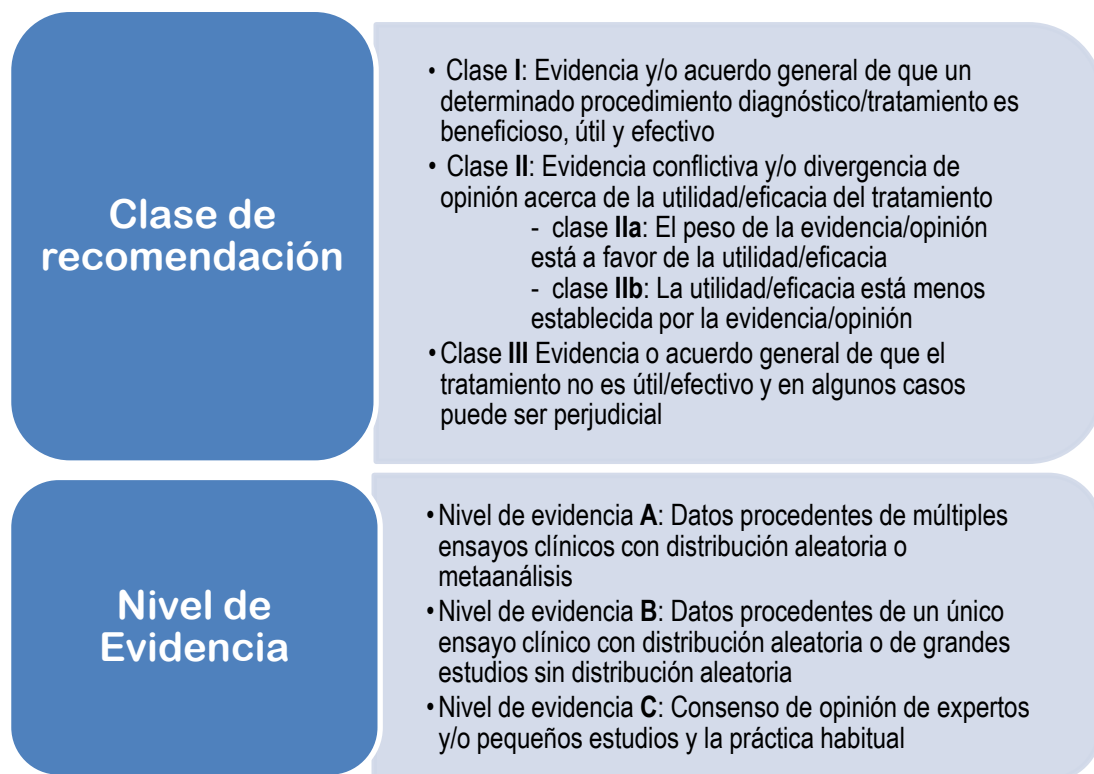
---

Sin intervención quirúrgica, la supervivencia de la SF hasta la edad adulta es escasa, y se estima que alrededor de un 2 % de los pacientes llegan hasta la cuarta década<sup>60</sup>. Los pacientes adultos que encontramos con Fallot no operado o solamente paliados estarán con diversos grados de cianosis. Probablemente son un

grupo superviviente a una patología inicialmente más leve o benigna, en la que probablemente predominara la insuficiencia cardíaca secundaria al cortocircuito izquierda-derecha de la CIV, que con el tiempo y como mecanismo de compensación natural, fueron desarrollando estenosis pulmonar progresiva para limitar ese hiperaflujo pulmonar. La hipoxia crónica condiciona eritrocitosis, mayor riesgo de sangrado, trombosis e hipercoagulabilidad, aumenta el riesgo de endocarditis infecciosa, y favorece la angiogénesis con la formación de colaterales sistémico-pulmonares para aumentar el flujo efectivo pulmonar. El miocardio de estos pacientes muestra varios grados de hipertrofia y de fibrosis causada por hipoxia crónica que finalmente puede causar disfunción ventricular.

Clínicamente pueden estar oligosintomáticos, o presentar grados variables de disnea y cianosis por el esfuerzo. Son frecuentes los signos de cianosis crónica como las acropaquias, y las alteraciones de la coagulación por los bajos niveles de oxígeno y por la eritrocitosis secundaria.

En el **Gráfico-8** se detallan los niveles de evidencia y las clases de recomendación que se usan en las guías de práctica clínica que habitualmente consideramos, encontrándose a lo largo del texto distintas referencias a las mismas.



**Gráfico-10: Clases de recomendación y Niveles de evidencia** empleados en las Guías de práctica Clínica. De Guía de Práctica Clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). Baumgartner H et al. Rev Esp Cardiol. 2010;63(12):1484.e1-e59 (referencia bibliográfica nº 74 de esta tesis)

Tendrán indicada la reparación quirúrgica completa siempre que tengan síntomas, dilatación del ventrículo izquierdo o insuficiencia aórtica asociadas, cianosis con eritrocitosis, o sospecha de estenosis o aneurisma a nivel de la fístula si tienen paliación previa, independientemente de su edad<sup>61</sup>. Contraindicaría la cirugía el que exista algún problema anatómico irreparable como pueden ser unas ramas pulmonares muy hipoplásicas, o que hayan desarrollado hipertensión pulmonar irreversible (Indicación tipo IIa-C de las Guías Canadienses 2009). Estas mismas Guías definen la indicación como I-C si la obstrucción entre el VD y la arteria pulmonar tiene gradientes pico y medio medidos por ecocardiografía mayores de 50 y 30 mm Hg respectivamente en pacientes sintomáticos, y de 60 y 40 mm Hg respectivamente en los asintomáticos. Si existe fístula previa ésta debe ser ocluida previamente de manera percutánea si el paciente lo tolera y sino en el mismo momento de la reparación quirúrgica.

Como ya reportamos preliminarmente en el año 2011<sup>62</sup>, en nuestro grupo de pacientes que llegaron a la vida adulta sin reparar, los resultados son magníficos con nula mortalidad hospitalaria, ausencia de reintervenciones por sangrado, aunque sin olvidarnos que asocian moderada morbilidad en el postoperatorio inmediato. El Dr. Hörer del grupo de Munich<sup>63</sup> reporta peores resultados: si bien recomienda la cirugía en estos pacientes para mejorar su clínica, encuentra una elevada mortalidad hospitalaria (15 %) y tardía (11 %), y reconoce como factores de riesgo de mortalidad hospitalaria el mayor grado de cianosis preoperatoria y la necesidad de interponer un parche transanular. Otros artículos<sup>64</sup> refieren cifras de mortalidad hospitalaria que varían entre 2,5 % y 24 %. Clásicamente se ha considerado a la hipoxia, la disfunción ventricular y la insuficiencia tricuspídea preoperatorias como factores de riesgo asociados a una mayor mortalidad hospitalaria, así como la mayor edad en el momento de la reparación completa.

Nuestra intención al reparar la SF en el paciente adulto, al igual que en los niños, es minimizar la ventriculotomía derecha y si es posible evitarla, para así preservar al máximo la función ventricular. Conseguimos cerrar la CIV desde la aurícula en el 61 % de los casos, y la proporción de pacientes en la que pudimos conservar el anillo y

la válvula pulmonar es casi del 77 %, que es un número bastante más elevado que el reportado en las series infantiles. En el 23 % restante de pacientes que requirieron apertura del anillo pulmonar, en la mayoría de los casos se interpuso una bioprótesis (15,4 %). En 2 pacientes (7,7 %) la ampliación entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar se hizo con parche transanular, y tuvimos que reoperar a uno de ellos 6 meses más tarde para interponer una válvula pulmonar debido a la mala tolerancia clínica de su insuficiencia pulmonar. En nuestra experiencia, al igual que está publicado en la literatura<sup>65</sup>, cuando se repara completamente la TF en edad adulta, no se tolera bien la insuficiencia pulmonar, probablemente por falta de adaptación de un VD hipertrófico y no compliante de larga evolución, que se traduce clínicamente en síntomas de insuficiencia cardíaca derecha por fallo diastólico del VD. Por tanto, en los adultos en que no se pueda conservar la válvula pulmonar nativa creemos más seguro el implante de bioprótesis pulmonar asociado a la reparación completa del Fallot.

La agenesia de una rama pulmonar asociada al Fallot es rara y aparece entre el 1 % y el 3% de los casos<sup>66</sup>. Es mucho más frecuente que la agenesia sea de la rama izquierda que de la derecha. Nuestra experiencia confirma estas descripciones ya que los 3 pacientes tenían agenesia o desconexión de la rama pulmonar izquierda. Si existe agenesia de una rama pulmonar y la contralateral es de buen tamaño, creemos que esto no contraindica la reparación completa. Intentaremos primeramente conectar la rama hipoplásica (como conseguimos nosotros en un caso), y si esto no es posible se optará por la reparación completa a un solo pulmón.

Tras la cirugía comprobamos que los síntomas mejoran en la mayoría de los pacientes. En el seguimiento a largo plazo los resultados son excelentes con 100 % de supervivencia hasta los 2 años, y 95 % de supervivencia a partir de los 2,3 años, sin olvidar que fue una muerte súbita la causa de fallecimiento tardío del único paciente de nuestra serie. Nuestros resultados difieren un poco de lo publicado por otros autores que asocian peor supervivencia a largo plazo si la reparación completa se realiza en la edad adulta<sup>67</sup>, respecto a la reparación en edad infantil. Tres pacientes (11 %) requirieron nueva cirugía en el seguimiento en un tiempo relativamente precoz para tratar lesiones residuales, y un paciente precisó cateterismo para colocar sendos stent en las ramas pulmonares, por tanto nuestra tasa de reintervención en el seguimiento es del 15 %, cifra que es similar o ligeramente inferior a otras publicaciones especializadas.

Recomendamos por tanto en los adultos con SF no operados o sólo paliados la reparación completa, salvo que exista contraindicación absoluta, ya que tras la intervención se mejora la clínica y se previenen las complicaciones causadas por la cianosis crónica. Esta cirugía se realiza de forma segura y eficaz, sin mortalidad hospitalaria ni reintervenciones por sangrado, a pesar de ser pacientes de riesgo elevado. Los resultados tras la reparación quirúrgica superan a los que se obtendrían solo tratando médicamente a estos pacientes, por tanto pensamos que la cirugía mejora tanto su cantidad como su calidad de vida. Minimizar o evitar la ventriculotomía, evitar la insuficiencia pulmonar (ya sea conservando la válvula o interponiendo una bioprótesis), y hacer una hemostasia minuciosa, en nuestra opinión son factores clave para asegurar unos buenos resultados tras la cirugía. Consideramos fundamental el seguimiento de estos pacientes en una UCCA, sobre todo si quedan lesiones residuales, ya que es probable que requieran reintervención en algún momento de su vida.

## **5-7 Seguimiento a largo plazo de los pacientes operados de situación Fallot:**

---

La SF reparada tiene un excelente pronóstico a largo plazo, con supervivencias descritas a los cuarenta años tras la cirugía del 85 %, y con buen grado funcional. Un artículo reciente del Hospital Great Ormond Street en pacientes asintomáticos con SF reparada en la infancia<sup>68</sup>, muestra una excelente calidad de vida objetiva y subjetiva, comparable a los controles de población no cardiópata. La Calidad de vida se ve influida por el grado funcional, la felicidad, la salud, los síntomas, y el estilo de vida de cada paciente. Los pacientes con SF operados se sienten bien, ya que su actividad psíquica es similar a la población no cardiópata, aunque objetivamente su actividad física sea igual o peor que los no cardiópatas, por tanto refieren buena calidad de vida. Los pacientes operados de SF son menos activos que sus controles sanos de la población general<sup>69</sup>, probablemente secundario a la peor percepción de estos pacientes respecto a su estado de salud.

Los adolescentes con SF han aprendido a discutir conceptos sobre su enfermedad por tanto la comprenden, han aprendido a vivir con su CC desde pequeños por tanto manejan bien el stress de padecer una enfermedad crónica, y eso tiene un significado de satisfacción, orgullo, o compromiso para cumplir las

metas que se propongan. Estas tres cosas son fundamentales para tener un sentido de la coherencia respecto a la orientación global de su vida.

Es importante dar un consejo individualizado en cada paciente sobre su **nivel de actividad**, para que mejore su percepción de salud y secundariamente su nivel de ejercicio. Con respecto a la realización de ejercicio físico en el seguimiento del Fallot operado, en principio éste no se debe restringir si la situación hemodinámica es buena. Si existe alto riesgo de arritmias ventriculares malignas o severa disfunción biventricular, sí se debe limitar la actividad o el deporte para que sea de baja intensidad, como caminar o nadar, y evitar los ejercicios isométricos. En pacientes seleccionados, una prueba de esfuerzo puede ayudar a definir la tolerancia al ejercicio, y así contribuir en la toma de decisiones para su actividad deportiva.

Con respecto al **embarazo**, en mujeres no reparadas asocia muchas complicaciones asociadas a la hipoxia y cianosis, con alto riesgo de muerte tanto para el feto como para la madre. En mujeres operadas con buena hemodinámica y contractilidad conservada del VD no suele presentar grandes problemas, y si existe una lesión residual importante pueden aparecer arritmias o clínica de fallo ventricular derecho por la sobrecarga volumétrica asociada al embarazo. En este último caso se recomienda que tanto el seguimiento del embarazo como el parto, se lleven a cabo en la unidad obstétrica de riesgo del Hospital terciario donde esté localizada la UCCA<sup>70</sup>. En general se recomendará el parto vaginal con anestesia epidural frente a la cesárea. Antes del embarazo se recomienda a la mujer recibir un consejo genético ya que el riesgo de recurrencia de cardiopatía en el feto es del 3 %, y este aumenta al 50 % si la paciente presenta delección del cromosoma 22q11.

La incidencia de **Endocarditis infecciosa** en el seguimiento es baja, pero se recomienda hacer profilaxis en los pacientes no operados o en los operados que mantienen cortocircuitos residuales, así como en los portadores de prótesis valvulares ya sean estas biológicas o mecánicas.

El cuidado y el seguimiento de los pacientes adultos operados de TF incluyen a un equipo multidisciplinar de profesionales de la salud<sup>71</sup>. Cualquier deterioro clínico debe ser valorado y orientado, para que la calidad y cantidad de vida de estos pacientes sea óptima. Es importante dar un adecuado tratamiento a las lesiones residuales, estratificar y tratar las arritmias, así como identificar y tratar la insuficiencia cardíaca. La buena coordinación y comunicación entre Atención

Primaria y Atención Especializada ayudarán en buena medida a conseguir estos objetivos, ya que no es infrecuente que estos pacientes hayan perdido el seguimiento cardiológico tras superar la edad pediátrica y reaparezcan años después en las consultas de primaria cuando su grado funcional empeora y reaparece la sintomatología.

Al presentar estos pacientes tan buena supervivencia a largo plazo, con el tiempo se observa una morbilidad tardía secundaria a su patología de base y a los efectos de la cirugía como cicatrices e insuficiencias valvulares. Las sociedades cardiológicas americana<sup>72</sup>, canadiense<sup>73</sup> y europea<sup>74</sup>, han elaborado **guías clínicas** de manejo de esta nueva población de pacientes adultos con CC que incluyen consenso de expertos en cuanto a las indicaciones para las reintervenciones quirúrgicas. Prácticamente la totalidad de estas guías tienen un nivel de evidencia C, excepto una mínima parte que tienen nivel B. Se aconseja (indicación I-C) que estas cirugías, al igual que la reparación completa del paciente adulto con SF, sean realizadas por cirujanos con experiencia y actividad habitual en el campo de las cardiopatías congénitas. Se expone a continuación un resumen de estas recomendaciones:

- Se considera indicación de reintervención tipo I-B al implante de Desfibrilador Automático Implantable (DAI) como prevención secundaria tras episodio de muerte súbita resucitada.
- Se consideran indicaciones de reintervención tipo I-C al:
  - recambio valvular pulmonar por insuficiencia pulmonar severa sintomática y/o estenosis severa con presión sistólica estimada en el VD superior a 60 mm Hg.
  - recambio valvular aórtico por insuficiencia aórtica severa sintomática o con disfunción ventricular izquierda.
- Se considera indicación de reintervención tipo IIa-B al implante de DAI como prevención primaria en pacientes seleccionados de alto riesgo de arritmias ventriculares malignas.
- Se consideran indicaciones de reintervención tipo IIa-C al:
  - recambio valvular pulmonar por insuficiencia pulmonar severa asintomática y/o estenosis severa más alguno de los siguientes: progresiva dilatación o disfunción de VD, deterioro de grado funcional en ergometría, insuficiencia tricúspide progresiva, presión sistólica estimada en el VD superior a 80 mm Hg, arritmias auriculares o ventriculares sostenidas

- cierre de CIV residual hemodinámicamente significativa con QP/QS superior a 1,5 o si hay indicación de cirugía a nivel pulmonar
- recambio de raíz aórtica o de aorta ascendente si su diámetro supera los 55 mm
- combinación de varias lesiones, como por ejemplo una CIV y/o doble lesión pulmonar moderada, que causen síntomas o dilatación/disfunción del VD.

Actualmente, la causa más frecuente de reintervención tardía tras la reparación completa de la SF en el adulto son las lesiones de la válvula pulmonar, fundamentalmente la insuficiencia, seguida de la doble lesión, o la estenosis pulmonar pura sobre todo si existe un conducto valvulado entre el VD y la arteria pulmonar. En series largas de pacientes que incluyen pacientes operados en la década de los 60 y 70, sin embargo la causa más frecuente de reintervención era la CIV residual<sup>75</sup>. Probablemente la mejora de las técnicas de protección miocárdica así como la progresiva experiencia quirúrgica, expliquen la menor incidencia actual de CIV residual como causa de reintervención.

No hay duda de indicar un recambio valvular pulmonar para tratar la insuficiencia pulmonar severa, en el paciente sintomático que presente disnea, insuficiencia cardíaca, o arritmia, o se evidencia progresiva dilatación o disfunción del VD. El momento de valvular la pulmonar en los pacientes asintomáticos sigue sin estar claro, ya que hay evidencia de que la válvula pulmonar mejora la clínica y descarga al VD, pero no parece variar la incidencia posterior de muerte tardía ni de taquicardia ventricular, y hay que considerar la durabilidad limitada que tienen los sustitutos valvulares que actualmente existen en el mercado. Con respecto a la dilatación del VD, parece existir un tamaño límite a partir del cual no es posible recuperar la contractilidad (las Guías canadienses del 2009 consideran 170 ml/m<sup>2</sup>), pero aún no hay consenso global en esta cifra. Otras indicaciones quirúrgicas en la SF son la existencia de una obstrucción al tracto de salida del VD que aumenta la presión en VD a más de 2/3 de la sistémica, una comunicación residual significativa ya sea a nivel atrial o ventricular, insuficiencia valvular aórtica severa con o sin dilatación de la raíz aórtica, o arritmias que requieran marcapasos o desfibrilador automático implantable.

Siguiendo un orden descendente de frecuencia de aparición, otras complicaciones del seguimiento de la SF son las arritmias, la insuficiencia



tricuspídea, la reestenosis entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, la persistencia de defectos septales a nivel interventricular o interatrial, y las complicaciones en el lado izquierdo del corazón como insuficiencia valvular aórtica y dilatación de la raíz aórtica, que se van a atender sucesivamente en los siguientes apartados. En nuestro grupo de pacientes, las indicaciones más frecuentes de reintervención en el 73,4 % de los casos se relacionan con patología de la válvula pulmonar (fundamentalmente insuficiencia) en consonancia con otras publicaciones internacionales. A diferencia de lo reportado en otros centros, nuestra segunda causa de reintervención es la patología aórtica en el 11,8 % (fundamentalmente debida a valvulopatía aórtica), seguida por los defectos septales residuales 9,2 % y por último la patología tricúspide en 5,3 % de los casos.

## 5-8 Insuficiencia pulmonar en el seguimiento de los pacientes operados de situación Fallot:

---

Como consecuencia de la reparación quirúrgica, el VD hipertrófico y poco compliante de los pacientes operados de Fallot pasa de tener una sobrecarga de presión preoperatoria, a una sobrecarga de volumen postoperatoria, favorecida por la ventriculotomía y el parche de ampliación del VD, además de una insuficiencia pulmonar (IP) severa que es bien tolerada a lo largo de años. Tanto el parche transanular como el infraanular, se asocian a insuficiencia pulmonar y dilatación del VD con el paso del tiempo, y son factores de riesgo de reoperación tardía<sup>76</sup>.

Hace 2 ó 3 décadas, el objetivo primordial en la cirugía de reparación completa era liberar completamente la estenosis entre el VD y la AP, ya que la mortalidad hospitalaria era mayor si quedaba estenosis residual, y casi no se daba importancia al tamaño de la ventriculotomía ni a la insuficiencia pulmonar residual, puesto que no se consideraban perniciosas para la función cardíaca. Con el paso de los años se ha comprobado que esto no es exactamente así<sup>77</sup>, y de hecho la fisiología restrictiva del VD parece beneficiosa a largo plazo, porque limita la severidad de la insuficiencia pulmonar y frena la dilatación secundaria del VD.

Pasados 20-30 años tras la cirugía de reparación completa, hay que reoperar a un 20-25 % de los pacientes, porque su insuficiencia pulmonar tiene repercusión hemodinámica sobre el VD y les produce **deterioro clínico**. Los síntomas y signos

que deben alertar acerca de un empeoramiento clínico, son el deterioro del grado funcional con aparición de disnea de esfuerzos, clínica de fallo ventricular derecho con edemas periféricos, palpitaciones y/o arritmias documentadas. La insuficiencia pulmonar causa una sobrecarga volumétrica sobre el VD, que primeramente se traduce en un aumento del volumen telediastólico, secundariamente también aumenta el volumen telesistólico cuando los mecanismos compensadores empiezan a fallar, y finalmente cuando el VD claudica, tanto los valores de fracción de acortamiento como de fracción de eyección del VD disminuyen. En esta fase final, como consecuencia de la alteración de la sincronía biventricular, además puede aparecer disfunción del ventrículo izquierdo tanto diastólica como sistólica. Una vez establecida la disfunción del VD, el tratamiento médico con inhibidores de la enzima convertidora de Angiotensina y/o beta-bloqueantes no es especialmente efectivo, y en estos casos parecen prometedores los resultados de la resincronización cardíaca con estimulación biventricular.

El **Electrocardiograma** presenta habitualmente bloqueo completo de rama derecha, sobrecarga del VD, y pueden aparecer arritmias del tipo extrasistolia auricular o ventricular aisladas, taquicardia supraventricular, flúter o fibrilación auricular. La anchura del QRS se relaciona con el grado de dilatación del VD. La **radiografía de tórax** suele mostrar cardiomegalia de grado variable.

El **Ecocardiograma** detectará una insuficiencia pulmonar al menos moderada, cuantificará el grado de dilatación y disfunción del VD, y también descubrirá la presencia de otras lesiones residuales como defectos septales, insuficiencias tricuspídea y/o aórtica, estenosis de ramas pulmonares y dilatación de la raíz aórtica. Actualmente, la técnica de elección para cuantificar la insuficiencia pulmonar y su repercusión en el VD es la **Resonancia Magnética** que es reproducible, no invasiva, y no precisa radiación ionizante: consideramos severa una fracción de regurgitación pulmonar por encima del 20 %, y son anormales unos volúmenes indexados para la superficie corporal del paciente del VD telediastólico (VTDVD) por encima de  $110 \text{ ml/m}^2$  y telesistólico (VTSVD) superior a  $50 \text{ ml/m}^2$ , y una fracción de eyección inferior al 50 %. Existe gran correlación entre los VTDVD y VTSVD indexados tanto antes como después de la interposición de una prótesis pulmonar, lo que refleja la adaptación ventricular frente a la sobrecarga crónica de volumen y al stress parietal. La menor reducción de volúmenes postoperatoria, junto con escasa mejoría en la FEVD que se observa en algunos pacientes, se puede explicar por una mayor presencia de fibrosis en el VD. La resonancia magnética es por tanto

indispensable al considerar la indicación de reintervención en estos pacientes, así como en su seguimiento, para valorar la progresión y repercusión de sus lesiones residuales.

Una vez establecida la indicación quirúrgica, es esencial contar con la máxima información posible acerca de sus cirugías previas, que habitualmente será difícil, porque con el paso del tiempo es probable que no dispongamos de muchos datos respecto a las consideraciones quirúrgicas de las anteriores intervenciones. La reesternotomía asocia un mayor riesgo, por las adherencias de las operaciones previas y la posibilidad de sangrado o rotura de cavidades cardíacas antes de tener disecado el corazón. Es importante conocer la anatomía coronaria del paciente para descartar anomalías (por ejemplo arteria descendente anterior saliendo del ostium de la coronaria derecha y cruzando por delante del tracto de salida del VD), y poder evitar graves consecuencias si se lesiona inadvertidamente una coronaria principal, y esto se hará con una **Tomografía cardíaca multicorte**, o con **cateterismo cardíaco** y **coronariografía**. La permeabilidad de los vasos femorales también hay que comprobarla preoperatoriamente, ya sea con **estudio doppler** o con angiografía, puesto que en las ocasiones en que se estimen intensas adherencias entre el corazón y el esternón, se realizará canulación periférica de las arteria y vena femorales para establecer periféricamente el circuito de Circulación Extracorpórea, y así minimizar los riesgos asociados a la reapertura esternal.

A pesar de que desde hace más de una década se está estudiando la repercusión clínica y sobre el VD que tiene la interposición quirúrgica de una bioprótesis pulmonar<sup>78</sup>, actualmente no existe una clara recomendación sobre el **momento ideal de valvular la insuficiencia pulmonar** severa como secuela de la reparación infantil de la SF. Hay que poner en la balanza las ventajas que se esperan con la intervención como son la mejoría clínica, el mejor control de las arritmias, y el freno o la reversión del daño que sobre el VD causaba la insuficiencia pulmonar, y los inconvenientes de una nueva operación así como su durabilidad, ya que no se puede excluir una posible reintervención futura, ya sea esta percutánea o quirúrgica. Sabemos que la insuficiencia pulmonar en estos pacientes se tolera muy bien durante años, y aún cuando la dilatación del VD es moderada, la progresión es muy lenta<sup>79</sup>. La repercusión hemodinámica y clínica de la insuficiencia pulmonar varía ampliamente de unos individuos a otros<sup>80</sup>, lo que condiciona que el intervalo de tiempo entre la reparación completa y la reoperación para valvular la pulmonar no sea predecible. También conocemos que la fracción de regurgitación pulmonar

medida por resonancia no se relaciona significativamente con el grado de disfunción, ni de dilatación del VD<sup>81</sup>. La Dra. Bouzas y el Dr. Gatzoulis<sup>82</sup> nos recuerdan que muchas veces cuando aparece clínica de insuficiencia cardíaca congestiva la disfunción del VD ya está establecida, por tanto el momento óptimo para la intervención, hay que fijarlo antes de que la disfunción del VD sea irreversible. Tanto en las guías americanas como en las europeas, lo más valorado para indicar una nueva cirugía es el deterioro clínico y/o las arritmias secundarias a la repercusión hemodinámica de la insuficiencia pulmonar. Los volúmenes del VD indexados por resonancia magnética se tienen en cuenta, pero no se indican valores de corte para la toma de decisiones terapéuticas. En pacientes asintomáticos, son más importantes los cambios originados por la progresiva dilatación y/o disfunción del ventrículo derecho que se vean en estudios de resonancia seriados que los valores absolutos; así como otros factores a tener en cuenta son la aparición o progresión de una insuficiencia tricúspide, y la existencia de otras lesiones residuales que requieran cirugía.

Con respecto a cuál es el **sustituto valvular de elección** para poner en posición pulmonar, aunque actualmente no existe una alternativa perfecta, ya que todos tienen una duración limitada y precisan sucesivas reoperaciones, parece haber consenso internacional a favor de los *sustitutos biológicos*<sup>83</sup>. Dentro de este grupo contamos con los homoinjertos y las válvulas biológicas con y sin soporte.

- Las prótesis mecánicas tienen como principal ventaja una teórica mayor longevidad con respecto a los otros sustitutos valvulares. Como contrapartida requieren anticoagulación de por vida<sup>84</sup>, y complican los procedimientos hemodinámicos ya que dificultan o imposibilitan el paso de catéteres a su través. Su posición en el lado derecho del corazón hace que la trombosis sea más frecuente que en el lado izquierdo, debido a las menores presiones de este territorio, probablemente por eso no hay evidencia de que las prótesis mecánicas duren más que las biológicas en el lado derecho del corazón. Hay más complicaciones reportadas con prótesis bivalvas que con las monodisco. No obstante son una opción a considerar<sup>85</sup> en pacientes con múltiples intervenciones previas, historia de degeneración precoz de sustitutos biológicos, o que tengan alguna otra indicación de anticoagulación<sup>86</sup>, buscando una duración máxima de la prótesis implantada y de minimizar el número de reoperaciones posteriores<sup>87</sup>. En estos casos resulta imprescindible mantener unos óptimos niveles de anticoagulación, y

en casos seleccionados se considera doble terapia con antiagregantes y anticoagulantes<sup>88</sup>.

- Los homoinjertos son válvulas de cadáver que no precisan anticoagulación, tienen menor disponibilidad respecto a las otras prótesis ya que dependen de disponibilidad en bancos de tejidos, y tanto en niños como en adultos jóvenes está descrita una degeneración precoz que limita su durabilidad, ya sea por calcificación que origina gradientes elevados o por deterioro valvular que causa insuficiencia severa<sup>89</sup>. Su comportamiento hemodinámico inicial es excelente con mínimos gradientes y sin insuficiencia valvular. En posición pulmonar funcionan mejor y tienen mayor durabilidad los homoinjertos pulmonares que los aórticos. Su durabilidad también es mayor en posición ortotópica respecto a la heterotópica. Esta degeneración precoz de los homoinjertos parece tener una causa inmunológica ya que ocurre con más frecuencia si no hay compatibilidad de grupo sanguíneo entre donante y receptor<sup>90</sup>, sobre todo en niños pequeños. A pesar de la criopreservación, los fibroblastos y células endoteliales del homoinjerto producirían hipersensibilización, y activarían la respuesta inmune en el receptor, desencadenando el proceso de fibrocalcificación y acortando la duración de nuevos sustitutos valvulares, o de un órgano en caso de un posterior trasplante cardíaco. No se recomienda sobredimensionar el homoinjerto ya que se ha demostrado que en estos casos su duración no es mayor, sino que incluso se puede hasta acelerar su degeneración<sup>91</sup>.
- Las bioprótesis no requieren anticoagulación permanente, lo cual permite facilitar la vida diaria a estos jóvenes pacientes, tienen descrita amplia experiencia en la literatura desde hace mas de dos décadas que muestra una duración a los 20 años de más del 80 %, y permiten hacer intervencionismo a su través. Las *bioprótesis con stent* que son las más utilizadas, se hacen con válvulas porcinas o con pericardio bovino, y se tratan con agentes anticalcificantes para optimizar su máxima duración a lo largo del tiempo. En posición aórtica está descrita una mayor duración de las bioprótesis de pericardio bovino respecto a las porcinas, pero esta diferencia aún no se ha demostrado en posición pulmonar.
- Las *bioprótesis sin stent* tienen como ventaja el proporcionar un área efectiva superior a una prótesis con stent de igual tamaño, y gran adaptabilidad a la anatomía quirúrgica de cada paciente ya que no son rígidas. Implantadas en adultos y en posición izquierda del corazón los resultados son excelentes, en el lado derecho del corazón de pacientes jóvenes se comercializaron

posteriormente que las bioprótesis con stent y por tanto hay descrita una menor experiencia con ellas a lo largo del tiempo. Un grupo de Utah describe su experiencia<sup>92</sup> tras 150 implantes de bioprótesis porcina sin stent en posición derecha, con mortalidad hospitalaria del 2 % y muy buenos resultados a corto y medio plazo (a los 5 años, 95 % de los pacientes están libres de reintervención). El *conducto valvulado de yugular bovina* tiene descrita amplia experiencia en niños pero prácticamente no se usa en adultos ya que su mayor calibre disponible es del nº 22 y se considera pequeño para estos pacientes.

- El Dr. Quintessenza, del grupo de Florida<sup>93</sup> describe buena experiencia inicial con la construcción de una válvula bicúspide de PTFE de 0,1 mm que meten dentro de un conducto de PTFE como sustituto valvular pulmonar. Eligen el PTFE porque es un material microporoso resistente a la calcificación, a la trombosis, y al crecimiento de tejido que causa el pannus. Los resultados descritos a corto y medio plazo, que son similares a la experiencia del Dr. Lee de Corea<sup>94</sup>, muestran normofunción de la válvula, aunque queda por ver cómo será su evolución a largo plazo, así como la ratificación de estos buenos resultados por otros grupos.

En nuestra opinión la **bioprótesis con stent** es hoy en día el sustituto valvular de elección para el tratamiento de la insuficiencia pulmonar en el paciente operado de TF. Seguimos las recomendaciones de la clínica Mayo implantando prótesis grandes, porque aún sabiendo que se calcificarán su tamaño hará que duren un poco más hasta que su degeneración requiera una nueva intervención, y porque tienen unos excelentes resultados a largo plazo<sup>95</sup>. El único problema que pueden tener estas prótesis grandes, vivida por nosotros con uno de nuestros pacientes, es que si el espacio en el que tienen que funcionar es estrecho, el anillo de la prótesis puede comprimir la salida de la arteria Descendente Anterior o del tronco coronario izquierdo: nuestro paciente en cuestión, tenía un pectum excavatum que disminuía el diámetro torácico anteroposterior, y la bioprótesis pulmonar quedó aplastada por el esternón comprimiendo la coronaria Descendente Anterior y causando un infarto de miocardio masivo que le costó la vida al paciente. Viéndolo retrospectivamente, deberíamos haber elegido una prótesis similar de menor diámetro y colocarla en una posición más distal junto a la bifurcación pulmonar, haber resecado parcialmente el esternón y cartílago costal que estaban sobre el anillo protésico, o haber considerado una bioprótesis sin stent para evitar dicha compresión.

El implante quirúrgico de la bioprótesis pulmonar permite, en casos seleccionados reducir los aneurismas del tracto de salida del VD al poner la prótesis pulmonar, y también tratar las lesiones asociadas (plastia o prótesis tricuspídea, cierre de defectos septales residuales, cirugía de arritmias, etc). Asociar una resección de la cicatriz o escara de la ventriculotomía previa al tiempo que se coloca una bioprótesis pulmonar, no parece aportar grandes ventajas respecto a la recuperación de la forma y función del VD<sup>96</sup>, por tanto no lo recomendamos en estos pacientes de manera rutinaria.

La **prótesis pulmonar percutánea** es un abordaje complementario a la cirugía muy prometedor<sup>97</sup>, pero actualmente no consideramos que sea una alternativa a la bioprótesis implantada en quirófano<sup>98</sup>, ya que tiene aún que demostrar una duración equiparable a ésta. No negaremos que existe una clara tendencia por parte de la cardiología intervencionista y de la industria hacia el uso de esta prótesis para evitar o disminuir el número de intervenciones quirúrgicas..., incluso algunos grupos preconizan un implante fuera de las indicaciones habituales<sup>99</sup>, como puede ser el implante en tracto de salida VD nativo, en posición tricúspide, o el implante precoz al final de la niñez o inicio de la adolescencia, pero sólo dan datos tras el implante inmediato y queda por ver si esos buenos resultados se mantienen a lo largo del tiempo.

Respecto a las actuales recomendaciones del fabricante de la prótesis pulmonar percutánea, sus indicaciones son en pacientes portadores de un conducto VD-AP de diámetro entre 16 y 22 mm, con IP severa que tenga criterios de intervención, y sabiendo que su vida media estimada son 2 años. El implante se hace a través de la vena femoral con un introductor de 22-French, con técnica de balón dentro de balón para minimizar los desplazamientos no deseados de la prótesis. Se recomienda hacer coronariografía previa<sup>100</sup> para comprobar que la prótesis percutánea no comprima ningún tronco coronario principal, ya que si fuera así se contraindicaría su implante. Algunos grupos como el de Hamburgo, repiten la coronariografía tras la colocación de la prótesis percutánea en lugar de hacer una aortografía, para documentar la ausencia de compresión coronaria mecánica durante el procedimiento<sup>101</sup>. Actualmente el pre-stent previo se hace casi rutinariamente, para mejorar los resultados iniciales de la prótesis pulmonar y mejorar su durabilidad, ya que disminuye las fracturas del stent y la disfunción de la prótesis percutánea. A pesar de llevar implantadas más de 5000 unidades en el mundo, sólo unos cuantos estudios reportan la experiencia de varios países en casi 500 pacientes<sup>102</sup>: los

resultados iniciales son buenos, con escasas complicaciones durante el implante, pero los seguimientos medios rondan los 2 años<sup>103</sup> (máximo de casi 6 años en el grupo inglés<sup>104</sup>), y en este tiempo hasta el 30% de los pacientes necesitan otro nuevo procedimiento percutáneo o quirúrgico. Las complicaciones más frecuentes son las fracturas del stent<sup>105</sup> que suelen asociar aumento de los gradientes con disfunción de la prótesis, la necesidad de reintervenciones y la endocarditis. La fractura del stent es más frecuente<sup>106</sup> si la prótesis pulmonar percutánea está implantada sobre el tracto de salida del VD nativo en lugar de sobre un conducto, si hay poca calcificación sobre la zona de implante, o si hubo retroceso de la prótesis en el momento del implante. Por tanto, hoy en día la prótesis pulmonar percutánea tiene una duración menor que las bioprótesis quirúrgicas, y queda en duda si su presencia aumentará el riesgo de una futura reoperación de estos pacientes por posibles problemas de acceso vascular periférico, dificultad de extracción de los stents, etcétera. Los estudios a largo plazo mostrarán si realmente van a ser beneficiosas, en cuanto a mejorar la cantidad y calidad de vida de estos pacientes.

Pensamos que el implante de prótesis pulmonar percutánea debe de individualizarse cada caso, y considerarse en pacientes de elevado riesgo quirúrgico por co-morbilidades o esperanza de vida limitada por otras causas<sup>107</sup>. Nuestra experiencia aún es limitada en cuanto a número de casos y tiempo de seguimiento, pero inicialmente es favorable<sup>108</sup>. Para una adecuada decisión y selección de casos, creemos que las indicaciones deben hacerse de manera consensuada entre los cardiólogos y los cirujanos especialistas de Cardiopatías Congénitas<sup>109</sup> que manejan a estos pacientes, porque así se optimizará su calidad y cantidad de vida pasando por el menor número posible de intervenciones, ya sean estas percutáneas o quirúrgicas.

***Tras la interposición de una bioprótesis quirúrgica*** para corregir la insuficiencia pulmonar, los síntomas mejoran o incluso desaparecen, se estabiliza el ensanchamiento progresivo del QRS, y generalmente se observa una reducción de los volúmenes y de la masa del ventrículo derecho en casi todos los pacientes<sup>110</sup>. Esta mejoría del VD se observa de manera precoz a partir de 6 meses tras el implante de la prótesis pulmonar y se puede objetivar repitiendo en cada paciente una resonancia magnética para compararla con su estudio preoperatorio. Parece que la mejoría de la contractilidad del VD sólo se produce cuando se opera en las primeras fases de la dilatación. Habitualmente los pacientes refieren mejoría clínica subjetiva, aunque la mejoría objetiva con test de esfuerzo y consumo de oxígeno no



siempre es tan evidente<sup>111</sup>, y varía de unos estudios a otros. Según lo publicado por la Dra. Frigiola<sup>112</sup> en 2008, la mejoría del grado funcional subjetiva y objetiva es mayor en los pacientes sintomáticos menores de 18 años, lo cual sugiere que los TF jóvenes con síntomas se pueden beneficiar más del recambio valvular pulmonar. Con esto, no debemos olvidar que estos pacientes jóvenes también tienen descrita una mayor tasa de deterioro estructural del sustituto valvular pulmonar<sup>113</sup>, ya sea por calcificación acelerada o por mayor respuesta inmunológica, que acortará la durabilidad de su válvula pulmonar<sup>114</sup>. La bioprótesis pulmonar no parece modificar la incidencia en seguimiento de taquicardia ventricular ni de muerte súbita cardíaca, por lo que no hay evidencia de que mejore la supervivencia posterior de estos pacientes<sup>115</sup>.

Definimos el *tiempo de recuperación*, como el intervalo de tiempo que requiere cada paciente tras el implante de bioprótesis pulmonar hasta que hace de nuevo su vida normal, ya sea trabajar o estudiar como antes de la cirugía. El grupo de Leiden<sup>116</sup> estudia este tiempo de recuperación en 25 pacientes resultando una mediana de 14 semanas, y ven que se asocia directamente con la edad en el momento del recambio valvular pulmonar, la edad en la reparación completa y con el intervalo entre la reparación completa y el recambio valvular pulmonar, sin asociarse con la clínica ni con la disfunción del ventrículo derecho preoperatorias. De esta manera, cuanto mayor edad tenga el paciente al que se coloca una bioprótesis pulmonar, hay que esperar un tiempo de recuperación más prolongado independientemente de su grado funcional y de su VD preoperatorios.

Probablemente existe un ***límite aún por definir de tamaño y función del VD a partir del cual éste no mejora tras el recambio valvular pulmonar***<sup>117</sup>. En general, los estudios que no demuestran mejoría de la contractilidad del VD tras el implante de bioprótesis pulmonar incluyen a más pacientes con disfunción de VD preoperatoria, y los que reportan mejoría de la contractilidad cuentan con más pacientes con la fracción de eyección del VD preservada<sup>118</sup>. Por tanto, actualmente se recomienda interponer la válvula pulmonar antes de que fallo del VD sea irreversible<sup>119</sup>. Existen varios estudios que comparan los volúmenes y función del VD con resonancia magnética antes y después de la interposición de una válvula pulmonar, para intentar ajustar el momento más adecuado para reoperar las SF. Según la Dra. Valsangiacomo del grupo de Zurich-Suiza, si el VTDVD preoperatorio es mayor de 200 ml/m<sup>2</sup>, aunque disminuye tras la cirugía, parece que no llega a normalizarse, y tampoco mejora la fracción de eyección del VD<sup>120</sup>. Otros autores

marcan el límite para la recuperación más bajo como la Dra. Therrien<sup>121</sup> de Canadá (VTDVD  $>170 \text{ ml/m}^2$  y VTSVD  $>85 \text{ ml/m}^2$ ), el Dr. Lee<sup>122</sup> de Bucheon-Corea (VTDVD  $>163 \text{ ml/m}^2$  y VTSVD  $>80 \text{ ml/m}^2$ ), el Dr. Oosterhof<sup>123</sup> de Leiden-Holanda (VTDVD  $>160 \text{ ml/m}^2$  y VTSVD  $>82 \text{ ml/m}^2$ ), el Dr. Geva de Boston (VTDVD  $>150 \text{ ml/m}^2$  y VTSVD  $>90 \text{ ml/m}^2$ ), o la Dra. A. Frigiola de Londres (VTDVD  $>150 \text{ ml/m}^2$ ). El Dr. Henkens, del grupo de Leiden encuentra que los mejores indicadores preoperatorios de la recuperación del VD tras el implante de válvula pulmonar son el VTSVD y la FEVD ajustada<sup>124</sup> respecto a la insuficiencia pulmonar y a la existencia de cortocircuitos residuales: si están por encima de  $100 \text{ ml/m}^2$  y 20 % respectivamente los resultados serán favorables respecto a reducción de tamaño del VD y mejoría de su función postoperatorias.

Otras publicaciones calculan la fracción de eyección del VD ajustándola tanto a la insuficiencia pulmonar como a la tricuspídea y a los cortocircuitos residuales que puedan existir, ya que habitualmente estos pacientes tienen el gasto cardíaco aumentado para mantener un adecuado flujo pulmonar<sup>125</sup>. La función del VD preoperatoria se sobreestima si no se tienen en cuenta estos factores y por eso muchas veces no se observa mejoría postoperatoria. Si se toma como referencia la fracción de eyección ajustada, se observa siempre una franca mejoría en la contractilidad del VD tras la interposición de válvula pulmonar.

Estudios más recientes observan que el ventrículo izquierdo mejora tras la interposición de la válvula pulmonar<sup>126</sup> porque al eliminar la insuficiencia pulmonar se favorece el llenado diastólico del VI, y porque al mejorar el VD se recupera la sincronía perdida entre los dos ventrículos. La fracción de eyección del VI se relaciona positivamente con la fracción de eyección del VD en estudios de resonancia preoperatorios. La FEVI mejora tras una reoperación para colocar bioprótesis pulmonar aunque la contractilidad derecha no mejore, más incluso en los casos con disfunción moderada preoperatoria.

Nosotros observamos en nuestros pacientes como línea general, unos datos de volúmenes del VD más altos que lo publicado habitualmente, lo cual indica que nuestros pacientes tienen importantes grados de dilatación del VD. Subjetivamente tenemos la impresión de que cuanto mayor es la dilatación del VD, es más laboriosa la reintervención, ya que el VD se pega intensamente tanto al esternón como a la pared costal, y requiere un mayor tiempo de despegue y disección de adherencias tras una obligada canulación periférica. Todo esto hace que se prolonguen los

tiempos de circulación extracorpórea, que en nuestra experiencia son factor de riesgo tanto de mortalidad como de morbilidad hospitalaria. A diferencia de lo que describen otros autores, hemos observado que el VD mejora prácticamente siempre tras la bioprótesis pulmonar, y que aunque esté muy dilatado sí que es posible la mejoría de su contractilidad, por lo que recomendamos la cirugía en estos pacientes aunque sus volúmenes de VD parezcan excesivos. Creemos firmemente que la resonancia magnética es muy útil para valorar el VD, y progresivamente nos ayudará a encontrar el límite para indicar la cirugía, y elegir el mejor momento de valvular la pulmonar en los pacientes asintomáticos antes de que la lesión del VD sea irreversible.

Nuestra experiencia con las reoperaciones en los pacientes adultos operados de SF al finalizar este trabajo de investigación, sigue en la misma línea que lo que reportamos preliminarmente en 2011<sup>127</sup> y confirma nuestra hipótesis de trabajo. Al igual que lo descrito en la literatura<sup>128</sup>, observamos que estudiando a estos pacientes en una UCCA, las reintervenciones se llevan a cabo de una forma segura, con baja mortalidad hospitalaria<sup>129</sup>, aunque no hay que despreciar una importante morbilidad en el postoperatorio inmediato (43,8 %) en el que destacan principalmente las arritmias, seguidas por las complicaciones infecciosas y las neurológicas. Esta morbilidad que aparece en el postoperatorio inmediato si bien no suele asociar secuelas a largo plazo, sí prolonga los tiempos de hospitalización<sup>130</sup>. La mayoría de estos pacientes presentan insuficiencia o doble lesión pulmonar con repercusión hemodinámica sobre el ventrículo derecho que está dilatado. Creemos que actualmente el sustituto valvular pulmonar de elección es la bioprótesis por su excelente duración a medio y largo plazo. La cirugía de recambio valvular pulmonar aislado en estos pacientes tiene un resultado óptimo, ya que actualmente nuestra mortalidad hospitalaria es nula. Cuando requieran cirugía para tratar esta insuficiencia pulmonar, la interposición de una bioprótesis hace que mejoren los síntomas, que el ventrículo derecho se reduzca de tamaño ya que se elimina el exceso de volumen secundario a la regurgitación pulmonar, y que mejore su función contráctil.

Observamos resultados excelentes respecto a fallo de la bioprótesis pulmonar, ya que actualmente sólo se ha explantado una, y está disfuncionante otra de las 49 implantadas. Nuestra experiencia es mejor que la publicada en otros artículos<sup>131</sup> probablemente por emplear bioprótesis en lugar de homoinjertos, elegir estas de

tamaño grande, y ser los pacientes de mayor edad respecto a otras series que incluyen pacientes adolescentes<sup>132</sup>.

Las supervivencias publicadas en estos pacientes tras una reintervención para implantar una prótesis pulmonar son del 95 % a los 10 años. Nuestra serie tiene una supervivencia del 98 % al año, del 96 % a los 3 años, y del 89,9 % a partir de los 11 años tras la reoperación. A los 7 años postquirúrgicos 96 % de los pacientes están libres de una nueva reoperación, a los 11 años el 84 % y a los 18 años el 70 %, por tanto podemos concluir que el efecto beneficioso de nuestras cirugías se mantiene en el tiempo. Ya se ha comentado que estos pacientes de la UCCA son una población nueva, basándonos en estos resultados podemos afirmar que nuestra cirugía mejora su calidad de vida. Aunque de momento los seguimientos son esperanzadores respecto a la supervivencia y a la libertad de reoperación tardías, sólo el tiempo nos contestará si también mejora su cantidad de vida.

## **5-9 Arritmias en el seguimiento de los pacientes operados de situación Fallot:**

---

La segunda complicación en frecuencia que se observa en el seguimiento de la SF operada son las arritmias. Las arritmias que se ven con más frecuencia son las supraventriculares, originadas por mecanismo de reentrada en la aurícula derecha, a nivel del istmo cavo-tricuspídeo. Aunque menos frecuentes, las arritmias que con más frecuencia causan muerte súbita son las ventriculares. Las taquiarritmias son más prevalentes en estos pacientes a partir de la quinta década.

Un estudio multicéntrico americano-canadiense publicado en 2010 que estudia a 556 pacientes adultos operados de Fallot<sup>133</sup>, descubre en el seguimiento que 43,3 % tuvieron arritmia sostenida o que precisó intervención, ya fuera esta una ablación percutánea o quirúrgica (implante de marcapasos, DAI, o Maze). Los factores de riesgo de arritmia auricular son la edad del paciente, el número de cirugías previas, la dilatación auricular derecha en la taquicardia por reentrada atrial, y la dilatación auricular izquierda y disfunción ventricular izquierda en la fibrilación auricular. Respecto a las arritmias ventriculares, aparecen en 14,6 % de los pacientes y se relacionan con el número de cirugías previas, la anchura del QRS y la disfunción diastólica del ventrículo izquierdo. Igualmente nuestra experiencia con 963 adultos

con CC en seguimiento en nuestra UCCA (de los cuales el 23% corresponden a SF operada), indica que la disfunción del ventrículo sistémico es el principal factor de riesgo de muerte súbita en el seguimiento<sup>134</sup>.

Como consecuencia de la insuficiencia pulmonar se dilatan las cavidades derechas que, junto con las cicatrices quirúrgicas, pueden ser sustrato para que aparezcan extrasístoles, taquicardias auriculares por reentrada, flúter y fibrilación auricular, y en menor medida también pueden originarse taquicardias a nivel ventricular. Tras la cirugía de reparación completa, aparece un bloqueo de rama derecha hasta en el 95 % de los casos, asociado a la ventriculotomía y al cierre de la CIV desde el ventrículo derecho. Durante el seguimiento, aparecen taquicardias auriculares por reentrada en el 30 % y arritmias ventriculares en el 10 % de los pacientes. En el año 2000, el Dr. Gatzoulis, es el primero que establece una correlación entre la anchura del QRS y la incidencia de arritmias ventriculares malignas en los pacientes con Fallot operado<sup>135</sup>. La dilatación ventricular derecha produce enlentecimiento de la conducción interventricular, y esto se traduce en una prolongación del QRS según pasa el tiempo. El ensanchamiento del QRS superior a 3 ms anual se asocia con mayor tasa de efectos adversos, y si la anchura total del QRS es mayor de 180 ms hay más incidencia de arritmias y de muerte súbita. Tanto la sincronía interventricular como la intraventricular son importantes para mantener la buena contractilidad biventricular, y éstas se pueden ver afectadas por las cicatrices quirúrgicas, las lesiones valvulares y la sobrecarga volumétrica crónica que presentan estos pacientes<sup>136</sup>. La anchura del QRS se relaciona positivamente con el grado de dilatación de VD y del VI, y se relaciona negativamente con la fracción de eyección de ambos ventrículos. Aparece disfunción ventricular izquierda hasta en el 20 % de los pacientes a lo largo del seguimiento, y en ellos se altera sobre todo la contracción del septo y de la cara lateral del VI. El factor de riesgo más importante para que aparezca disfunción ventricular izquierda, es la existencia de disfunción ventricular derecha. Aún no está claramente establecido el papel ni las indicaciones de resincronización cardíaca en estos pacientes pero las posibilidades de restablecer la sincronía interventricular e intraventricular son muy prometedoras.

Existe una incidencia de muerte súbita presumiblemente de etiología arrítmica, que va aumentando según aumentan los años de seguimiento, y su incidencia es del 0,15 % anual<sup>137</sup>. Nollert publica en 1997<sup>138</sup>, que la tasa de muerte tardía en los pacientes con SF operada se mantiene más o menos constante en 0,24 % anual durante los primeros 25 años postquirúrgicos, pero aumenta posteriormente de

manera significativa hasta cifras del 0,94 % anual, y las causas más frecuentes de estos fallecimientos son la muerte súbita seguida del fallo cardíaco. La muerte súbita cardíaca habitualmente está causada por una taquicardia ventricular sostenida, en una minoría de casos por conducción rápida de taquicardia auricular, y excepcionalmente por bloqueo aurículo-ventricular completo.

La aparición de arritmias sostenidas, ya sean a nivel auricular (flúter/fibrilación auricular) o a nivel ventricular (taquicardia ventricular monomorfa), justifican la evaluación del paciente buscando una causa hemodinámica de las mismas (Indicación IIa-C de las guías clínicas canadienses del 2009).

Hoy en día, no hay evidencia de que el tratamiento con antiarrítmicos prevenga la muerte súbita en estos pacientes, por tanto estos fármacos no están indicados de manera profiláctica. Son factores de riesgo de arritmia: el ensanchamiento del QRS por encima de 180 ms en el electrocardiograma, la presión telediastólica del ventrículo izquierdo superior a 12 mm Hg, la fístula paliativa previa, el tamaño de la ventriculotomía, el parche transanular, la presencia de taquicardia ventricular inducible o no sostenida, la mayor edad a la que se hizo la reparación quirúrgica completa, el mayor tiempo de seguimiento, la mayor dilatación de la aurícula y ventrículo derechos, y la dilatación y/o disfunción ventricular izquierda. En la resonancia magnética, los datos que se asocian a un mayor riesgo de eventos adversos (muerte súbita, taquicardia ventricular, o deterioro del grado funcional) son VTDVD mayor de 172 ml/m<sup>2</sup> en mujeres y mayor de 185 ml/m<sup>2</sup> en varones, FEVD menor de 45 % y FEVI inferior a 55 %.

Tras un episodio documentado de muerte súbita cardíaca resucitada, con fibrilación ventricular o taquicardia ventricular sin pulso, está indicado el implante de DAI como prevención secundaria tipo IB según las guías clínicas canadienses del 2009. Aún no está claro la indicación de DAI como prevención primaria en estos pacientes, aunque parece razonable implantarlo en pacientes con alto riesgo de muerte súbita, como por ejemplo un síncope inexplicable asociado a disfunción ventricular no reversible tras estudio hemodinámico y estudio electrofisiológico (EEF): indicación IIa-B de las guías clínicas canadienses del 2009.

Dentro de los pacientes adultos con cardiopatía congénita y DAI, el grupo con situación Fallot es el más frecuente. Dentro de los pacientes con SF podemos definir un subgrupo de alto riesgo de desarrollo de arritmias ventriculares malignas y

muerte súbita cardíaca que asocian, edad tardía en la reparación completa, varias cirugías previas (incluidas paliaciones), SF con atresia pulmonar (subtipo de peor pronóstico), portadores de conducto entre el VD y la arteria pulmonar, QRS prolongado por encima de 180 ms, inducibilidad de arritmias en el EEF, y disfunción ventricular izquierda sistólica y/o diastólica. La doctora Valente presenta un estudio multicéntrico de 873 pacientes operados de Fallot<sup>139</sup>, en el que los principales factores de riesgo de presentar muerte súbita o taquicardia ventricular sincopal en seguimiento son la disfunción sistólica de cualquiera de los dos ventrículos y la hipertrofia ventricular derecha (índice masa /volumen de VD superior a 0,3 g/ml) calculadas por resonancia, además de la historia de taquiarritmias auriculares previas. El Dr Witte observa que los pacientes con SF y portadores de DAI tienen más descargas inapropiadas, comparado con pacientes también con DAI sobre miocardiopatía dilatada<sup>140</sup>. Paul Khairy publica en el 2008 los resultados de un estudio multicéntrico<sup>141</sup> de 121 pacientes operados de Fallot y portadores de DAI (56 % por prevención primaria, y 44 % prevención secundaria): concluyen que el DAI implantado como prevención primaria o secundaria de muerte súbita, en pacientes con SF operada considerados de alto riesgo, es eficaz (ya que la tasa anual de choques apropiados es respectivamente 7,7 % y 9,8 %), aunque hay que tener en cuenta también una elevada tasa de choques inapropiados (5,8 %) y un 21 % de complicaciones tardías asociadas al electrodo. En los pacientes con DAI por prevención primaria, el factor que más se asocia a que tengan descargas apropiadas es la elevación de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo.

Si se objetivan arritmias en el seguimiento, está indicado estudiarlas con Holter de 24 horas y realizar un EEF, buscando las zonas de conducción lenta para poder inducir arritmias, filiarlas y valorar sus posibilidades de tratamiento. La extrasistolia ventricular frecuente en el Holter se asocia a mayor incidencia de taquicardia ventricular sostenida y muerte súbita<sup>142</sup>. La resonancia magnética de alta resolución también puede identificar posibles zonas de inicio de arritmia, como son cicatrices y zonas que captan con Gadolinio en el llamado realce tardío, y es recomendable hacerla previa al EEF, ya que la extensión de estas zonas puede tener relación con la incidencia de taquicardia ventricular o de muerte súbita.

En el EEF, las zonas de mayor inducibilidad de taquicardia ventricular se localizan entre el parche de cierre de la CIV y los anillos pulmonar y/o tricuspídeo por un lado, y entre la ventriculotomía y los anillos pulmonar y/o tricuspídeo por el otro. Las taquicardias auriculares (tipo flutter, taquicardia por reentrada intraatrial, o

taquicardia auricular focal) se suelen localizar a nivel del istmo cavo-tricuspídeo o en las cicatrices quirúrgicas de la atriotomía. Según refiere la Dra. De Groot<sup>143</sup> en 2012, la ablación percutánea de taquicardia auricular en pacientes con SF operada es eficaz y segura ya que la tasa de éxito inicial es del 98%, y durante el seguimiento medio posterior de 4 años el índice de recurrencia es de 16 %.

La Dra. Taramlou del grupo Canadiense, revisa 278 reintervenciones en pacientes con SF adultos<sup>144</sup>, y expone que la existencia de arritmia preoperatoria no influye en la mortalidad tardía tras el implante de bioprótesis pulmonar, aunque si ésta es supraventricular y no se asocia ablación intraquirúrgica, tiene mayor tasa de recidiva en el seguimiento. Si existen lesiones residuales asociadas reparables, habitualmente las arritmias ventriculares se solucionan tras la cirugía sin necesidad de asociar Maze. Si las arritmias preoperatorias son supraventriculares y están identificadas, se recomienda hacer ablación percutánea preoperatoria o asociar crioablación en la cirugía para eliminar o disminuir la incidencia de dichas arritmias.

Nuestra experiencia con la ablación intraoperatoria de las arritmias es limitada<sup>145</sup>, en general tienen mejor resultado las ablaciones del lado derecho por taquicardia supraventricular o flúter, que las que se hacen por fibrilación auricular en lados derecho e izquierdo del corazón (Cox-Maze III). La arritmia que vemos con más frecuencia tras la realización de un Maze, es el ritmo de la unión o sinusal bajo que requiere implante de marcapasos permanente.

Tras la reintervención para poner una prótesis pulmonar en estos pacientes, además de eliminar la insuficiencia pulmonar y reducir los volúmenes del VD, en el seguimiento se detiene la progresión del QRS, lo cual se puede interpretar como una estabilización del riesgo de sufrir taquicardia ventricular y muerte súbita. Un estudio publicado por el grupo de Boston<sup>146</sup> en 2009, no mostró reducción en la incidencia de muerte súbita y/o taquicardia ventricular tras la interposición de prótesis pulmonar. Según la experiencia de los grupos de Leiden y Utrecht de los países bajos, tanto el QRS prolongado (mayor de 180 ms) pre o postoperatorio como la ausencia de reducción del QRS tras la interposición de prótesis pulmonar son factores de riesgo de aparición de efectos adversos en el seguimiento a largo plazo considerando como tales la muerte, taquicardia ventricular, insuficiencia cardíaca, o necesidad de nuevo recambio valvular pulmonar<sup>147</sup>.



## **5-10 Insuficiencia tricúspide residual en el seguimiento de los pacientes operados de situación Fallot:**

---

La insuficiencia tricúspide aparece hasta en el 30% de los pacientes operados de Fallot. Puede tener su origen y sustrato morfológico a varios niveles: habitualmente existe dilatación anular asociada a la dilatación del VD, que produce fallo de coaptación de los velos e insuficiencia central. Además, puede existir patología intrínseca de los velos tricúspides que pueden ser displásicos, estar rotos o retraídos como consecuencia de alguna cirugía previa, lo cual dificulta su correcta movilidad. La insuficiencia tricúspide que presentan estos pacientes muchas veces es funcional, y secundaria a la insuficiencia pulmonar y a la dilatación del ventrículo derecho, y suele mejorar generalmente con una anuloplastia reductora del anillo tricúspide, o simplemente al corregir el resto de lesiones hemodinámicas como por ejemplo la interposición de bioprótesis pulmonar para tratar la insuficiencia pulmonar.

La válvula tricúspide se valorará previamente con ecocardiografía para estudiar el anillo, que consideramos dilatado si mide más de 40 mm (o mayor de 21 mm/m<sup>2</sup>) en diástole en la proyección transtorácica de 4 cámaras. Se describirá asimismo la rigidez de los velos con la distancia de coaptación (patológica si es mayor a 8 mm), y la existencia o no de rotura de cuerdas, para comprender el mecanismo de insuficiencia valvular. Es fundamental relacionar esta insuficiencia tricúspide con el resto de lesiones residuales, el tamaño y función del VD, y la presión sistólica pulmonar antes de decidir una intervención directa sobre esta válvula.

Al igual que con la insuficiencia pulmonar, la cirugía sobre la válvula tricúspide se debe hacer antes de que aparezca disfunción del VD. Cuando vayamos a actuar sobre una válvula tricúspide, hay que tener en cuenta que la reparación siempre es superior a la sustitución, y cuando existe dilatación anular la anuloplastia es de elección. Aunque no está confirmado en pacientes con SF, en cirugía tricúspide asociada a valvulopatía adquirida, tiene mejor resultado la anuloplastia protésica que la anuloplastia con sutura, con tasas de insuficiencia tricúspide residual a los 5 años de 10 % y 25 % respectivamente. Si no se puede arreglar la válvula tricúspide y es necesario sustituirla, elegiremos una bioprótesis de tamaño grande al igual que en posición pulmonar. Tradicionalmente la cirugía sobre la válvula tricúspide asocia un riesgo elevado si existe disfunción ventricular derecha, y si hay que sustituir la

válvula el riesgo de bloqueo aurículo-ventricular completo también es alto, necesitando posteriormente en ese caso un implante de marcapasos definitivo<sup>148</sup>.

A falta de recomendaciones específicas en las guías clínicas de congénitos adultos, consideramos la indicación quirúrgica sobre la válvula tricúspide según las guías europeas de valvulopatías<sup>149</sup> del 2012, cuando el paciente con SF que se opera por otro motivo, además tiene insuficiencia tricúspide al menos moderada y/o un anillo dilatado que mide más de 40 mm, o cuando existe una insuficiencia tricúspide severa primaria que causa progresiva dilatación o disfunción del VD (indicación IIa-C).

Actualmente el manejo de la insuficiencia tricúspide en el paciente operado de Fallot sigue siendo controvertido. En un artículo del grupo de Atlanta<sup>150</sup> concluyen que la insuficiencia tricúspide moderada asociada a la insuficiencia pulmonar habitualmente es funcional, y mejora tras la interposición quirúrgica de una prótesis pulmonar, independientemente de que se asocie en la cirugía anuloplastia tricuspídea o no, y esto ocurre precozmente desde el primer mes postoperatorio.

Nuestros resultados en los pacientes con SF y cirugía asociada a nivel de la válvula tricúspide son buenos, ya que prácticamente en todos los pacientes disminuye la severidad de su insuficiencia, y esto se mantiene a lo largo del tiempo. La elección de cada tipo de anuloplastia la decidió el cirujano en cada caso. En general, la anuloplastia con sutura según la técnica de De Vega<sup>151</sup> es algo más frecuente (10 pacientes) y era la utilizada en los primeros años de nuestra serie (1994-2012), y la anuloplastia con anillo protésico (5 pacientes) se ha empleado desde el año 2009 hasta el 2014. No hemos encontrado diferencia significativa entre los pacientes que recibieron anuloplastia con anillo protésico o un De Vega respecto a los resultados clínicos.

## **5-11 Estenosis pulmonar en el seguimiento de los pacientes operados de situación Fallot:**

---

En la cirugía de reparación completa de la SF, la reconexión entre el VD y la AP a veces se hace usando un conducto valvulado, por ejemplo en los casos en que no se puede abrir el anillo pulmonar si existe una anomalía coronaria asociada con una

coronaria principal que cruza el tracto de salida del VD. Esta anomalía coronaria puede ocurrir entre el 3-7 % del total de pacientes con Fallot y se asocia con frecuencia a la presencia de un arco aórtico derecho. Como alternativa quirúrgica a la interposición de un conducto valvulado, la operación de Lecompte conecta las ramas pulmonares al VD sin interponer válvula protésica<sup>152</sup>.

Los pacientes que recibieron un conducto valvulado entre el VD y la AP, con el tiempo van desarrollando estenosis a nivel del conducto, que se puede localizar tanto en las anastomosis proximal o distal, como a nivel de la válvula. Ésta estenosis viene influida por dos factores: por un lado la calcificación de los velos valvulares, y el crecimiento de pannus en el interior del conducto, hacen que el calibre del conducto vaya disminuyendo progresivamente, los velos pierden movilidad con limitación en la apertura valvular, y por otro lado el crecimiento normal del paciente y el no crecimiento del conducto, provoca que cada vez sea mayor la desproporción entre el tamaño fijo del conducto y el tamaño del paciente, favoreciendo el comportamiento obstructivo del mismo.

Como factores de riesgo de explante en el seguimiento del conducto VD-AP están descritos el menor tamaño del conducto (z- score) en el momento del implante, y respecto al tipo de conducto hay mayores tasas de recambio con los homoinjertos y menores con el conducto de yugular bovina<sup>153</sup>. El intervencionismo posterior a nivel del propio conducto (implante de stent) o las ramas pulmonares, asocia mayores tasas de recambio del conducto.

Indicamos el recambio de conducto VD-AP según las guías europeas de 2010 cuando existe estenosis severa del mismo con gradiente pico por ecocardiografía superior a 50 mm Hg y además uno de los siguientes: síntomas o deterioro del grado funcional en ergometría, asociación de insuficiencia pulmonar al menos moderada, o elevación de la presión sistólica del VD por encima de 60 mm Hg (indicación tipo I-C). En los pacientes asintomáticos, con estenosis o insuficiencia pulmonar severa sumada a una progresiva dilatación o disfunción de VD, IT progresiva al menos moderada, elevación de la presión sistólica del VD por encima de >80 mm Hg, o arritmias auriculares o ventriculares sostenidas, la indicación será del tipo IIa-C

En nuestro grupo, de los 11 pacientes que se reintervinieron por estenosis pulmonar, 10 tenían un conducto valvulado previo. De acuerdo con las

publicaciones de otros grupos, nuestros pacientes portadores de conducto valvulado entre VD y AP tienen significativamente un mayor número de operaciones previas respecto a pacientes con parche transanular o infraanular, y la causa más frecuente de la reintervención es la reestenosis del conducto. A pesar de tener un mayor número de cirugías previas, la reintervención se realizó con éxito en todos los pacientes no falleciendo ninguno durante el ingreso hospitalario.

## **5-12 Cortocircuito residual en el seguimiento de los pacientes operados de situación Fallot**

---

La presencia de cortocircuitos residuales ya sea a nivel auricular o ventricular, puede causar síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva por el hiperaflujo pulmonar y el aumento de trabajo cardíaco, pueden ser causa de embolias paradójicas si se invierte el cortocircuito, o pueden aumentar el riesgo de endocarditis. Por todos estos motivos aunque el cortocircuito residual no sea la indicación principal de reintervención en el adulto con SF, este debe cerrarse en el mismo procedimiento quirúrgico al que vamos a someter al paciente.

El cierre de un cortocircuito residual lleva asociado en nuestra opinión la necesidad de clampar la aorta y parar el corazón. Muchas veces la dificultad técnica es importante sobre todo con las comunicaciones interventriculares que suelen estar en localizaciones atípicas, sobre parches previos con alto grado de calcificación, y si no se identifican bien, difícilmente se podrán cerrar de manera adecuada.

La calcificación intensa del parche empleado para cerrar la CIV muchas veces dificulta la visualización de la CIV residual, que si no se encuentra desde el lado derecho del corazón nos obligará a abrir la aorta para identificarla desde el lado izquierdo. Una vez encontrada se decidirá la mejor manera de cerrarla, con puntos, añadiendo un nuevo parche, o también en casos seleccionados con intensa calcificación se puede considerar un abordaje híbrido colocando un dispositivo tipo Amplatzter® bajo visión directa<sup>154</sup>.

## 5-13 Raíz aórtica en el seguimiento de los pacientes operados de situación Fallot

---

Los pacientes con SF tienen *dilatación de la raíz aórtica* prácticamente desde el nacimiento, debido a que la aorta cabalga sobre el septo interventricular, y recibe un flujo extra de sangre proveniente del VD, además de la que viene del ventrículo izquierdo. Esta dilatación se asocia a un aumento de rigidez y una disminución de elasticidad de la pared aórtica. Habitualmente, la competencia valvular aórtica está preservada a pesar de la dilatación de la raíz aórtica. También está descrita en estos pacientes una *aortopatía*<sup>155</sup> en la que se observan alteraciones de la pared aórtica, con aumento de fibrosis y fragmentación de fibras elásticas, con necrosis quística de la capa media, similares a las que se ven en los pacientes con Síndrome de Marfan.

En la fisiopatología de esta dilatación de raíz aórtica<sup>156</sup>, probablemente contribuyen las anomalías intrínsecas de la pared aórtica, el exceso de flujo que en algún momento recibieron tanto la válvula como la raíz aórtica, determinadas anomalías genéticas como por ejemplo mutaciones del gen de la fibrilina-1 o la delección del cromosoma 2q11, y anomalías adquiridas como puede ser la hipertensión arterial, el tabaquismo y la obesidad.

Llamamos *aneurisma* a la dilatación de la arteria de diámetro mayor o igual al 150 % del normal (y *ectasia* si la dilatación tiene diámetro menor del 150 %), con pared íntegra que cuenta con todas las capas arteriales (íntima, media y adventicia). Un *pseudoaneurisma* o *aneurisma falso* realmente es una rotura contenida del vaso mantenida por tejido conjuntivo periarterial, y su pared no está formada por todas las capas arteriales. Un aneurisma puede complicarse al romperse la capa media y aparecer sangre a ambos lados de la misma, conociéndose esto como *disección aórtica*.

El estudio de la raíz aórtica se hará de manera periódica con pruebas de imagen, teniendo en cuenta que la ecocardiografía ya sea transtorácica o transesofágica mide el diámetro interno de la aorta, y tanto la resonancia magnética como la tomografía computarizada miden el diámetro externo aórtico (se tendrán en cuenta los valores absolutos y los valores Z respecto a los descritos como normales considerando patológico un valor Z superior a 2). Antes de una cirugía aórtica, la

tomografía nos mostrará las relaciones espaciales de la raíz aórtica con el resto de las estructuras cardíacas, y la localización tanto de los ostium coronarios como de su trayecto inicial. Sólo en casos excepcionales en los que no se consiga una correcta valoración con las técnicas descritas, se indicará una aortografía para complementar el diagnóstico.

En el seguimiento de la SF operada, a veces se observa una dilatación de la raíz aórtica progresiva a lo largo del tiempo, que afecta tanto a los senos de Valsalva como a la unión sinotubular. Esta dilatación o aneurisma de la raíz aórtica, puede asociarse a insuficiencia aórtica causada por dilatación anular, pero muy rara vez causa disección<sup>157</sup> o rotura aórtica. Los datos publicados en adultos con SF son muy variables y describen unas tasas de dilatación de raíz aórtica entre el 15 y el 85 % de los casos, con lo que es difícil estimar la prevalencia y magnitud real de este problema. Como factores asociados a esta dilatación aórtica tradicionalmente se han considerado<sup>158</sup> la mayor edad en la reparación completa<sup>159</sup>, el mayor intervalo entre la paliación y la reparación completa, el sexo masculino, el arco aórtico derecho, la atresia pulmonar y el síndrome CATCH-22. El embarazo no se asocia a un aumento de la dilatación de la raíz ni a mayor insuficiencia aórtica en estos pacientes, contrariamente a lo que ocurre en pacientes con síndrome de Marfan.

Como medidas generales en los pacientes con SF operada, recomendaremos una dieta sana y equilibrada sin exceso de sal ni grasas para prevenir la obesidad, evitar el tabaquismo, y si existe hipertensión arterial se recomienda su tratamiento farmacológico para disminuir la progresión de la dilatación aórtica.

Un reciente estudio multicéntrico del Dr. Mongeon publicado en *Circulation*<sup>160</sup> revisa 474 pacientes adultos operados de SF. Concluye que la prevalencia de la dilatación de raíz aórtica es baja (28,9 %, 9,7 % y 2,3 % de los pacientes tienen respectivamente diámetros mayores o iguales que 40 mm, 45 mm y 50 mm a nivel de los senos de Valsalva), la asociación con insuficiencia aórtica moderada o severa es también baja observándose en el 3,5 % de los pacientes, y el único factor de riesgo para progresión de la dilatación aórtica en el estudio multivariable es el sexo masculino. A diferencia de otros estudios previos como el del Dr. Niwa<sup>161</sup> con menor número de pacientes, la incidencia del problema parece ser menor, y no son factores de riesgo el mayor tiempo con fístula previa a la reparación completa, atresia pulmonar, arco aórtico derecho, magnitud de la insuficiencia aórtica, embarazos previos, ni el tamaño del ventrículo izquierdo. Contrariamente a los

Marfan<sup>162</sup>, el crecimiento de la raíz aórtica dilatada en los pacientes con SF es muy lento y la aparición de síndrome aórtico agudo es rara, por tanto no está indicado tratarlos rutinariamente con beta-bloqueantes.

La insuficiencia aórtica significativa produce sobrecarga de volumen en el ventrículo izquierdo y progresiva dilatación del mismo, que asocia disfunción en fases finales. Influye en la aparición de insuficiencia aórtica, la dilatación anular asociada a la dilatación de raíz aórtica que produce un fallo de coaptación central, y a veces también el prolapso de alguno de los velos que están en relación con la CIV o con su parche de cierre. Tanto los inhibidores del enzima convertidor de Angiotensina como los antagonistas del receptor de la Angiotensina-II, reducen la postcarga y están indicados en el tratamiento de la insuficiencia aórtica de estos pacientes.

Nosotros indicamos un recambio quirúrgico de la aorta ascendente, con criterios similares a los que indican las guías americanas<sup>163</sup> de manejo de aorta torácica de 2010: cuando aparecen síntomas, si hay dilatación progresiva de la aorta ascendente con crecimiento superior a 5 mm anuales, o su diámetro es igual o mayor que 55 mm (clase I.C). Según las recomendaciones de la Clínica Mayo<sup>164</sup>, en general se recambiará la raíz aórtica completa con reimplante coronario con técnica de Bentall-DeBono<sup>165</sup> si también hay que sustituir la válvula aórtica. Excepcionalmente se podría considerar una cirugía de conservación valvular aórtica con técnica de David si los velos valvulares están preservados, y la insuficiencia aórtica es secundaria a la dilatación anular<sup>166</sup>. En los casos en los que no existe dilatación de los senos de Valsalva (diámetro menor de 40 mm) ni de la unión sinotubular y se mantiene la competencia valvular, se debe conservar la raíz aórtica y bastaría con implantar un tubo supracoronario. En los pacientes que se operen por otras causas y tengan la aorta ascendente entre 50 y 55 mm, se valorará individualizadamente hacer una plastia reductora de aorta ascendente asociada a su cirugía programada.

Indicamos cirugía ante una insuficiencia aórtica severa (guías europeas de valvulopatías<sup>167</sup> del 2007, revisadas en 2012), si hay síntomas (clase I.B), si no hay síntomas pero la función ventricular izquierda es inferior al 50 % (clase I.B) o el paciente se va a operar de otra válvula (clase I.C). Los casos en que la insuficiencia aórtica requiere intervención, ya sea por síntomas o por diámetros del ventrículo

izquierdo, no suele mejorar con una plastia y muchas veces es necesario interponer una prótesis mecánica.

Nuestra experiencia confirma los datos de Mongeon acerca de que la dilatación de la raíz aórtica en los pacientes con SF que requieren cirugía es poco frecuente, y la aparición de síndrome aórtico agudo es excepcional. La patología de la válvula aórtica ha necesitado intervención quirúrgica en el 11 % de nuestros pacientes adultos con SF no operada o sólo paliada, y casi en el 20 % de los pacientes operados de SF que requieren nueva intervención en su vida adulta. Dentro de este último grupo, un paciente presentó disección de aorta ascendente, que supone un 1,3 % del total de reintervenciones en los pacientes con SF. En la mayoría de los pacientes se colocó una prótesis mecánica bivalva, y además en 3 de los pacientes con SF reintervenidos se sustituyó también la aorta ascendente (1 con cirugía de Bentall-DeBono, y 2 con conducto supracoronario). De los 4 pacientes que fallecieron hospitalariamente en el grupo de las reoperaciones, 2 de ellos asociaban patología de la válvula aórtica. Aunque este número de pacientes es muy pequeño como para establecer vínculos estadísticos, la asociación de patología aórtica parece elevar el riesgo quirúrgico al que se someten estos pacientes, ya que se asocian técnicas quirúrgicas más complejas, es imprescindible clampar la aorta y parar el corazón, y secundariamente se prolongan los tiempos de circulación extracorpórea. Durante el seguimiento postquirúrgico de nuestros pacientes (reparación completa y/o reintervenciones de la SF en la vida adulta) no hemos observado crecimiento significativo de la aorta ascendente ni progresión de su insuficiencia aórtica.

## **5-14 El futuro de los pacientes operados de Fallot**

---

Como se ha mencionado previamente, en las últimas décadas las mejoras en los cuidados a los pacientes con SF han permitido que actualmente la mortalidad hospitalaria sea mínima, y la supervivencia en la vida adulta cada vez sea mayor. En el año 2014 podemos afirmar, que los cambios y tendencias en la cirugía de la SF de los niños del siglo XXI, se basan en la evolución de los pacientes con SF operados en el Siglo XX.

En los próximos años veremos si la evolución de los niños que ahora operamos durante la lactancia, difiere o no de la de los pacientes que actualmente vemos en la



UCCA que fueron operados tardíamente, pero es de suponer que estos niños tendrán menos secuelas por cianosis crónica y por paliaciones, ya que tuvieron una reparación completa más precoz. Veremos si su hemodinámica es mejor debido a que actualmente intentamos limitar o evitar la ventriculotomía, y preservar la válvula pulmonar siempre que podemos.

Con respecto a los pacientes de este trabajo, el tiempo nos dirá si nuestra actitud mejora su esperanza de vida, y si es así debemos prepararnos para combatir nuevos problemas que irán apareciendo como serán el normal deterioro físico y psíquico asociado a la edad, las enfermedades adquiridas, y la dependencia de los pacientes que empeoren su calidad de vida.

El desarrollo continuo de la cardiología y la cirugía cardiovascular, junto con la experiencia vital de este grupo de pacientes, seguro que nos ayudará a redefinir y especificar las indicaciones de intervención y reintervención, ya sea ésta percutánea o quirúrgica, para elaborar nuevas guías y protocolos clínicos. La ingeniería de materiales actualmente está trabajando para mejorar la biodisponibilidad y la duración de los parches y elementos protésicos que requieren estos pacientes.

Los avances en el diagnóstico y la cardiología fetal en los próximos años nos ayudarán a comprender mejor el origen de la SF, y probablemente permitirán técnicas de intervencionismo prenatal más experimentadas y seguras, que detengan la progresión de esta cardiopatía intraútero.

Una situación futura ideal sería, que los niños que nacieran con SF nada más necesitaran una primera cirugía reparadora que deje el corazón completamente septado, sin estenosis a la salida del VD y sin mucha insuficiencia pulmonar. Cuando fuese necesario colocar una válvula pulmonar ese procedimiento tendría que ser único duradero y preferiblemente percutáneo, de manera que la calidad y cantidad de vida fuesen máximas, y las hospitalizaciones y los procedimientos invasivos mínimos.

El sustituto valvular pulmonar ideal debe de ser estructural y funcionalmente lo más parecido a una válvula pulmonar nativa, debe ser competente y no obstructivo, ha de estar disponible en varios tamaños para adaptarse a la anatomía de cada corazón y a la superficie corporal de cada paciente, y debe tener capacidad de

crecimiento. Su técnica de implante debe ser segura, con mínimas complicaciones inmediatas, no debe requerir anticoagulación y su durabilidad debe ser máxima.



## 6- Conclusiones:

- 1- La situación Fallot en el adulto tiene un pronóstico a largo plazo magnífico, con buena supervivencia y calidad de vida postquirúrgicas. La experiencia y resultados en nuestro centro es similar a la de los países occidentales de nuestro entorno.
- 2- Nuestra experiencia en el Hospital Universitario La Paz (Madrid, España), pone de manifiesto que más de un tercio (29%) de los pacientes adultos con situación Fallot, presentan problemas clínicos que requieren tratamiento quirúrgico, por lo que es absolutamente necesario que se sigan en una Unidad especializada en Cardiopatías Congénitas del Adulto (UCCA).
- 3- En nuestro medio, los resultados de la cirugía en el paciente adulto con situación Fallot son excelentes, con baja mortalidad hospitalaria y buena supervivencia a largo plazo. Además la cirugía proporciona buena calidad de vida.
- 4- **Los pacientes con situación Fallot que llegan a la edad adulta sin operaciones previas o sólo paliados**, con tamaño aceptable de ramas pulmonares y ausencia de hipertensión pulmonar irreversible, son buenos candidatos para hacer una reparación completa:
  - a. La reparación completa consigue una importante mejoría clínica al eliminar la cianosis, cerrar los cortocircuitos intracardiacos, y disminuir la sobrecarga de presión sobre el ventrículo derecho.
  - b. Hemos operado a estos pacientes sin mortalidad hospitalaria.
  - c. El seguimiento postoperatorio muestra buena supervivencia (mortalidad tardía 3,8%) y baja la incidencia de reintervenciones posteriores (15%)
  - d. La reparación completa debe de evitar o minimizar la ventriculotomía para preservar la función del ventrículo derecho. También debe preservar la función de la válvula pulmonar, debiendo ser esta conservada o sustituida.
  - e. Esta cirugía en adultos se realiza con elevadas tasas de conservación del anillo y válvula pulmonar respecto a las series infantiles.

- f. Si hay que abrir el anillo valvular pulmonar, preferimos la interposición de bioprótesis frente al parche transanular, ya que los adultos toleran peor la insuficiencia pulmonar que los pacientes pediátricos.

**5- Los pacientes adultos con situación Fallot en los que previamente se hizo una cirugía de reparación completa:**

- a. Tienen una supervivencia tardía excelente, aunque presentan una importante morbilidad secundaria a problemas a nivel de la válvula pulmonar, en la raíz aórtica, arritmias, cortocircuitos residuales, e insuficiencia tricúspide.
- b. Los resultados de las reoperaciones en la edad adulta de estos pacientes realizadas en nuestra UCCA son buenos, con mortalidad hospitalaria baja (5,2%). Incluso en los casos portadores de conducto ventrículo derecho – arteria pulmonar disfuncionante no ha habido mortalidad a pesar de asociar este grupo una mayor tasa de cirugías previas respecto a los otros tipos de conexiones ventrículo-arteriales.
- c. El implante de prótesis valvular pulmonar es la operación más frecuente en esta población, no existiendo mortalidad hospitalaria cuando éste es aislado y no se asocia a otras patologías o técnicas.
- d. La clínica (disnea de esfuerzos o arritmia) debe ser el indicador fundamental para indicar el implante de una válvula pulmonar, seguido de la progresión de la dilatación del ventrículo derecho o de la insuficiencia tricúspide.
- e. La resonancia magnética actualmente es la técnica de elección para el estudio del ventrículo derecho, y recomendamos su realización periódica en el seguimiento de estos pacientes.
- f. En estas reoperaciones, se debe asegurar la correcta función valvular pulmonar mediante el implante de una bioprótesis, ya que a diferencia de lo que ocurre en los niños, la insuficiencia pulmonar que confiere el parche transanular (técnica habitual en el mundo infantil) es mal tolerada en el adulto.
- g. Tras el implante de bioprótesis pulmonar quirúrgica los pacientes mejoran clínicamente, y el ventrículo derecho se reduce de tamaño. En nuestros pacientes a pesar de que se constatan volúmenes de ventrículo derecho con mayores grados de dilatación que en otras series quirúrgicas, observamos reducción de tamaño ventricular y mejoría de la contractilidad.

- h. Existe una incidencia progresiva de muerte súbita a lo largo del tiempo, que no parece variar tras el implante de válvula pulmonar. Por tanto, el implante de válvula pulmonar debe de individualizarse en cada caso, teniendo claro que hoy en día la prótesis pulmonar mejora la calidad de vida pero no es tan evidente que modifique la cantidad de vida de los pacientes.
- i. El momento óptimo de valvular una insuficiencia pulmonar sigue sin estar claramente definido, pero recomendamos realizarlo si hay deterioro clínico o arritmias, y siempre antes de que aparezca disfunción ventricular derecha. Se deberá evitar que el grado de dilatación del VD sea excesivo en orden de minimizar la morbilidad hospitalaria asociada.
- j. La insuficiencia tricúspide suele ser funcional, y cuando requiere cirugía es mejor plastiarla que interponer una prótesis. Tanto la anuloplastia con anillo protésico como la técnica de De Vega, ofrecen buenos resultados.
- k. La patología aórtica asociada a la insuficiencia pulmonar exige clampar la aorta y parar el corazón, requiere el empleo de técnicas quirúrgicas más complejas y asocia una tendencia hacia mayor morbi-mortalidad hospitalaria.



# REFERENCIAS

---

- <sup>1</sup> Hoffman J. I. E., Kaplan S. The Incidence of Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890–900
- <sup>2</sup> Hoffman J. I. E. How Many Patients? How Many Doctors? *Circulation* 2010;122:2231-2233
- <sup>3</sup> Warnes C.A. The Adult With Congenital Heart Disease: Born to Be Bad? *J Am Coll Cardiol* 2005;46:1– 8
- <sup>4</sup> Aroca A., Segovia J., Polo L., González A., Córdoba M., Bret M., Oliver J.M., Castedo E., Villagrà F. Reintervenciones quirúrgicas y trasplante de órganos torácicos. *Revista Española de Cardiología Suplemento* 2009;9:98E-107E
- <sup>5</sup> González J.A. Cadavid A.M., Aguilera D., Cazzaniga M. Artículo de actualización para formación continuada: Tetralogía de Fallot. *Rev Colomb Cardiol* 2008; 15: 139-147
- <sup>6</sup> Sarris G.E., Comas J.V., Tobota Z. and Maruszewski B.. Results of reparative surgery for tetralogy of Fallot: data from the European Association for Cardio-Thoracic Surgery Congenital Database. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 42 (2012) 766–77
- <sup>7</sup> Lindberg H.L., Saatvedt K., Seem E., Hoel T., Birkeland S. Single-center 50 years' experience with surgical management of tetralogy of Fallot. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 40 (2011) 538—542
- <sup>8</sup> Murphy J.G., Gersh B.J., Mair P.D., Fuster V, McGoon M.D., Ilstrup D.M., McGoon D.C., Kirklin J.W., Danielson G.K. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993;329:593-9
- <sup>9</sup> O'Meagher S., Choudhary P., Duflou J., Puranik R., Celermajer D.S. Causes of death in tetralogy of Fallot in adults — An autopsy study. *International Journal of Cardiology* 2013;168 (2):1547-8
- <sup>10</sup> Karamlou T., McCrindle B.W. and Williams W.G.. Surgery Insight: late complications following repair of Tetralogy of Fallot and related surgical strategies for management. *Nature Reviews Cardiology* 2006 (volume 3);11:611-622
- <sup>11</sup> Holmes K.W. Timing of Pulmonary Valve Replacement in Tetralogy of Fallot Using Cardiac Magnetic Resonance Imaging. An Evolving Process. *J Am Coll Cardiol* 2012 Vol. 60, No. 11;1015-7
- <sup>12</sup> Tweddell J.S., Simpson P., Li S.-H., Dunham-Ingle J., Bartz P. J., Earing M.G., Pelech A.N. Timing and Technique of Pulmonary Valve Replacement in the Patient With Tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2012;15:27-33
- <sup>13</sup> Vliegen H.W., van Straten A., de Roos A., Roest A.A.W., Schoof P. H., Zwinderman A.H., Ottenkamp J., van der Wall E.E., Hazekamp M.G. Magnetic Resonance Imaging



---

to Assess the Hemodynamic Effects of Pulmonary Valve Replacement in Adults Late After Repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2002;106:1703-1707

<sup>14</sup> Subirana M.T., Barón-Esquivias G., Manito N., Oliver J.M., Ripoll T., Lambert J.L., Zunzunegui J.L., Bover R. y García-Pinilla J.M. Actualización 2013 en cardiopatías congénitas, cardiología clínica e insuficiencia cardíaca y trasplante. *Rev Esp Cardiol*. 2014;67:211-7

<sup>15</sup> Coats L., Tsang V., Khambadkone S., van Doorn C., Cullen S., Deanfield J., de Leval M.R., Bonhoeffer P. The potential impact of percutaneous pulmonary valve stent implantation on right ventricular outflow tract re-intervention. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 27 (2005) 536–543

<sup>16</sup> Dos L., Muñoz-Guijosa C., Mendez A.B., Ginel A., Montiel J., Padro J.M., Subirana M.T. Long term outcome of mechanical valve prosthesis in the pulmonary position. *International Journal of Cardiology* 150 (2011) 173–176

<sup>17</sup> Cheung E. W.-Y., Wong W. H.-S., and Cheung Y.-F. Meta-Analysis of Pulmonary Valve Replacement After Operative Repair of Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2010;106:552–557

<sup>18</sup> Gaynor J.W. Severe pulmonary insufficiency should be conservatively treated. *Cardiol Young* 2005; 15 (Suppl. 1): 68–71

<sup>19</sup> Backer C.L. *Cardiol Young* 2005; 15 (Suppl. 1): 64-67. Severe pulmonary valvar insufficiency should be aggressively treated.

<sup>20</sup> Gurvitz M., Marelli A., Mangione-Smith R., Jenkins K. Building Quality Indicators to Improve Care for Adults With Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:2244–53

<sup>21</sup> Polo López L., Aroca Peinado A., Bret Zurita M., Parra Gordo M.L., Ruiz Cantador J., Sánchez Recalde A., Oliver Ruiz J.M. Adulto con tetralogía de Fallot operado en la infancia: Motivos de alarma en atención primaria. *Med. gen. y fam. (digital)*. 2013;2(1): 425-428

<sup>22</sup> Boucek R.J., Martinez R. Echocardiographic determination of right ventricular function. *Cardiol Young* 2005; 15 (Suppl. 1): 48-50

<sup>23</sup> Dearani J.A., Danielson G.K., Puga F.J., Schaff H.V., Warnes C.W., Driscoll D.J., Schleck C.D., and Ilstrup D.M. Late Follow-Up of 1095 Patients Undergoing Operation for Complex Congenital Heart Disease Utilizing Pulmonary Ventricle to Pulmonary Artery Conduits. *Ann Thorac Surg* 2003;75:399–411

<sup>24</sup> Subirana M.T. Cardiopatías congénitas: presente y futuro. *Rev Esp Cardiol*. 2005;58(12):1381-4

<sup>25</sup> Moons P., Bovijn L., Budts W., Belmans A. and Gewillig M. Temporal Trends in Survival to Adulthood Among Patients Born With Congenital Heart Disease From 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation* 2010;122:2264-2272

<sup>26</sup> Martínez Olorón P., Romero Ibarra C. y Alzina de Aguilar V. Incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998). *Rev Esp Cardiol*. 2005;58(12):1428-34

- 
- <sup>27</sup> Olsen M., Videbæk J, Paaske Johnsen S. The Danish Register of Congenital Heart Disease. *Scandinavian Journal of Public Health*, 2011; 39(Suppl 7): 50–53
- <sup>28</sup> Marelli A.J., Mackie A.S., Ionescu-Ittu R., Rahme E., Pilote L. Congenital Heart Disease in the General Population: Changing Prevalence and Age Distribution. *Circulation*. 2007;115:163-172
- <sup>29</sup> Peinado R., Merino J.L., Abello M., Peinado A., Gnoatto M., González Vasserot M. Muerte súbita en la hipertensión arterial, las valvulopatías y las cardiopatías congénitas. *Monocardio* 2003; 5: 34-48
- <sup>30</sup> Oliver Ruiz J.M. Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. *Rev Esp Cardiol* 2003;56(1):73-88
- <sup>31</sup> Aroca Á., Polo L., Pérez-Farinós N., González A.E., Bret M., Aguilar E., y Oliver J.M. Factores de riesgo asociados a la cirugía del adulto con cardiopatía congénita: 22 años de experiencia. ¿Quién debe intervenirlos? (Aceptado para publicación el 5-2-2014. *Arch. Cardiol. Mex.* 2014;xxx(xx):xxx-xxx)  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2014.02.003>
- <sup>32</sup> Gallego García de Vinuesa P., Oechslin E.N.. Atención especializada en las cardiopatías congénitas del adulto: experiencias y recomendaciones basadas en el modelo de asistencia sanitaria en Canadá. *Cardiocre*. 2011;46(1):e1–e10
- <sup>33</sup> Oliver Ruiz J.M., Mateos García M. y Bret Zurita M. Evaluación de las cardiopatías congénitas en el adulto. *Rev Esp Cardiol* 2003;56(6):607-20
- <sup>34</sup> Habib G., Hoen B., Tornos P., Thuny F., Prendergast B., Vilacosta I., Moreillon P., Antunes M., Thilen U., Lekakis J., Lengyel M., Müller L., Naber C.K., Nihoyannopoulos P., Moritz A. y Zamorano J.L.. Guía de práctica clínica para prevención, diagnóstico y tratamiento de la endocarditis infecciosa (nueva versión 2009). Grupo de Trabajo de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) para Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la Endocarditis Infecciosa. *Rev Esp Cardiol*. 2009;62(12):1465.e1-.e54
- <sup>35</sup> Nies M, Brenner J.I. Tetralogy of Fallot: epidemiology meets real-world management: lessons from the Baltimore-Washington Infant Study. *Cardiology in the Young* (2013), 23, 867–870
- <sup>36</sup> Apitz C., Webb G.D., Redington A.N. Tetralogy of Fallot. *Lancet* 2009; 374: 1462–71
- <sup>37</sup> Allwork S.P. Tetralogy of Fallot: the centenary of the name. A new translation of the first of Fallot's papers. *Eur J Cardio-thorac Surg* (1988) 2:386-392
- <sup>38</sup> Van Praagh R. Etienne-Louis Arthur Fallot and his tetralogy: a new translation of Fallot's summary and a modern reassessment of this anomaly. *Eur J Cardio-thorac Surg* (1989) 3: 381-386
- <sup>39</sup> Evans W.N., Béland M.J. The paediatric cardiology Hall of Fame: Maude Elizabeth Abbott. *Cardiology in the Young* (2010), 20, 124–132
- <sup>40</sup> Neill C.A., Clark E.B. Tetralogy of Fallot: The First 300 Years. *Texas Heart Institute Journal* 1994;21:272-9)

- 
- <sup>41</sup> Anderson R.H., Spicer D.E., Giroud J.M., Mohun T.J. Tetralogy of Fallot: nosological, morphological, and morphogenetic considerations. *Cardiology in the Young* (2013), 23, 858–866
- <sup>42</sup> Anderson R.H., Weinberg P.M. The clinical anatomy of tetralogy of Fallot. *Cardiology in the Young* (2005); 15 (Suppl. 1): 38-47
- <sup>43</sup> Villafañe J., Feinstein J.A., Jenkins K.J., Vincent R.N., Walsh E.P., Dubin A.M., Geva T., Towbin J.A., Cohen M.S., Fraser Ch., Dearani J., Rosenthal D., Kaufman B, Graham T.P., on behalf of the Adult Congenital and Pediatric Cardiology Section, American College of Cardiology. Hot Topics in Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:2155–66
- <sup>44</sup> Tetralogy of Fallot: natural & unnatural history of congenital heart disease. Hoffman J.I.E. 2009 Wiley-Blackwell. Capítulo 41 (413-436)
- <sup>45</sup> Hickey E.J., Veldtman G., Bradley T.J., Gengsakul A., Manlhiot C., Williams W.G., Webb G.D., McCrindle B.W. Late risk of outcomes for adults with repaired tetralogy of Fallot from an inception cohort spanning four decades. *European Journal of Cardiothoracic Surgery* 35 (2009) 156—166
- <sup>46</sup> Vricella L.A., Jacobs M.L., Cameron D.E. The birth of a new era: the introduction of the systemic-to pulmonary artery shunt for the treatment of cyanotic congenital heart disease. *Cardiology in the Young* (2013), 23, 852–857
- <sup>47</sup> Jacobs M.L., Jacobs J.P. The early history of surgery for patients with tetralogy of Fallot. *Cardiology in the Young* (2008); 18 (Suppl. 3): 8–11
- <sup>48</sup> Brock R.C. and Campbell M. Valvulotomy for pulmonary valvular stenosis. *Br Heart J*. Oct 1950; 12(4): 377–402.
- <sup>49</sup> Perloff J. K., Friedman W.F., Laks H., and Child J.S. From Cyanotic Infant to Acyanotic Adult -The Odyssey of Blue Babies. *West J Med* 1983 Nov; 139:673-687.
- <sup>50</sup> Lillehei C.W., Cohen M., Warden H.E., Read R.C., Aust J.B., de Wall R.A., and Varco R.L. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects. Report of first ten cases. *Annals of surgery* 1955;142 (3):418-42
- <sup>51</sup> Moller J.H., Shumway S.J., and Gott V.L. The First Open-Heart Repairs Using Extracorporeal Circulation by Cross-Circulation: A 53-Year Follow-Up. *Ann Thorac Surg* 2009;88:1044–6
- <sup>52</sup> Chai P.J., Jacobs J.P., Quintessenza J.A. Modern surgical management of patients with tetralogy of Fallot. *Cardiology in the Young* (2013), 23, 905–909
- <sup>53</sup> Silverman N.H. The essential echocardiographic features of tetralogy of Fallot. *Cardiology in the Young* (2013), 23, 871–882
- <sup>54</sup> Al Habib H.F., Jacobs J.P., Mavroudis C., Tchervenkov C.I., O'Brien S.M., Mohammadi S., and Jacobs M.L. Contemporary Patterns of Management of Tetralogy of Fallot: Data From The Society of Thoracic Surgeons Database. *Ann Thorac Surg* 2010;90:813–20

- 
- <sup>55</sup> Jacobs M.L., Vricella L.A. Surgical management of tetralogy of Fallot: where are we now and what is yet to come. *Cardiology in the Young* (2013), 23, 933–937
- <sup>56</sup> Bang S., Ko H.K., Yu J.J., Han M.-K., Kim Y.-H., Ko J.-K., and Park I.-S. Right Ventricular Outflow Tract Stenting in a Low Birth Weight Infant Born With Tetralogy of Fallot and Prostaglandin E1 Dependency. *Korean Circ J* 2011; 41:744-746
- <sup>57</sup> Stapleton G.E. The role of cardiac catheterisation in patients with tetralogy of Fallot. *Cardiology in the Young* (2013), 23, 883–887
- <sup>58</sup> Karl Tom R.. Tetralogy of Fallot: A Surgical Perspective. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2012;45:213-224
- <sup>59</sup> Bacha E. Valve-Sparing Options in Tetralogy of Fallot Surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2012;15:24-26
- <sup>60</sup> Gerlis L.M., Ho S.Y., Sheppard M.N. Longevity in the setting of tetralogy of Fallot: survival to the 84th year. *Cardiology in the Young* (2004); 14: 664–666
- <sup>61</sup> Tsutsumi K., Ito T., Takeda N., Kobayashi M., and Nagumo M. Successful Surgical Repair of an Elderly Patient with Tetralogy of Fallot: A Case Report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 13: 125–7
- <sup>62</sup> Aroca A., Polo L., Portela F., Cabestrero D., Bret M., Bautista V., Sánchez-Recalde A., Peña N., Ruiz J., González Á., Villagrà F., Oliver J.M. Fallot repair in Adulthood. Surgical results and medium follow-up. *Cardiology in the Young* 2011 (21); Suppl 1:S107
- <sup>63</sup> Hörer J., Friebe J., Schreiber C, Kolstony M., Cleuziou J., Holper K, Lange R. Correction of Tetralogy of Fallot and of Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect in Adults. *Ann Thorac Surg* 2005;80:2285-2292
- <sup>64</sup> Lugones I., Inguanzo P.D., Antoni D., Di Santo M, García R.O. Surgical Correction of Tetralogy of Fallot in Adulthood. *Open Journal of Thoracic Surgery*, 2012, 2, 72-77
- <sup>65</sup> Attenhofer Jost C.H., Connolly H.M., Burkhart H.M., Scott C.G., Dearani J.A., Carroll A.J., and Tajik A.J. Tetralogy of Fallot Repair in Patients 40 Years or Older. *Mayo Clin Proc.* 2010;85(12):1090-1094
- <sup>66</sup> Bockeria L.A., Podzolkov V.P., Makhachev O. A., Zelenikin M.A., Alekian B.G., Ilyin V.N., Gadjiev A.A., Shatalov K.V., Kakuchaya T.T., Khiriev T.Kh., and Zaets S.B. Surgical Correction of Tetralogy of Fallot With Unilateral Absence of Pulmonary Artery. *Ann Thorac Surg* 2007;83:613–8
- <sup>67</sup> Atik F.A., Atik E., da Cunha C.R., Caneo L.F., Assad R.S., Jatene M.B., Riso A., Barbero-Marcial M. Long-term results of correction of tetralogy of Fallot in adulthood. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 25 (2004) 250–255
- <sup>68</sup> Frigiola A., Bull C., Wray J. Exercise capacity, quality of life, and resilience after repair of tetralogy of Fallot: a cross-sectional study of patients operated between 1964 and 2009. *Cardiology in the Young* (2014); 24: 79-86
- <sup>69</sup> Buys R., Budts W., Delecluse C., Vanhees L. Determinants of physical activity in young adults with tetralogy of Fallot. *Cardiology in the Young* (2014); 24: 20-26

- 
- <sup>70</sup> Bottega N.A., Zhang S., Ionescu-Iltu R., Therrien J., Martucci G., Pilote L., Marelli A.J. Rising Numbers of Pregnancies and Offspring in Women with Congenital Heart Disease: A Population-Based Study. *Circulation*. 2008;118:S-929
- <sup>71</sup> Martinez R.M., Ringewald J.M., Fontanet H.L., Quintessenza J.A., Jacobs J.P. Management of adults with Tetralogy of Fallot. *Cardiology in the Young* (2013); 23, 921–932
- <sup>72</sup> Warnes C.A., Williams R.G., Bashore T.M., Child J.S., Connolly H.M., Dearani J.A., del Nido P., Fasules J.W., Graham T.P., Hijazi Z.M., Hunt S.A., King M.E., Landzberg M.J., Miner P.D., Radford M.J., Walsh E.P. and Webb G.D. ACC/AHA 2008 Guidelines for the management of adults with congenital heart disease. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2008;118:e714-e833
- <sup>73</sup> Silversides C.K., Marelli A., Beauchesne L., Dore A., Kiess M., Salehian O., Bradley T., Colman J., Connelly M., Harris L., Khairy P., Mital S., Niwa K., Oechslin E., Poirier N., Schwerzmann M., Taylor D., Vonder Muhll I., Baumgartner H., Benson L., Celermajer D., Greutmann M., Horlick E., Landzberg M., Meijboom F., Mulder B., Warnes C., Webb G., Therrien J. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: Executive summary. *Can J Cardiol* 2010;26(3):143-150
- <sup>74</sup> Baumgartner H., Bonhoeffer P., de Groot N.M.S., de Haan F., Deanfield J.E., Galie N., Gatzoulis M.A., Gohlke-Baerwolf C., Kaemmerer H., Kilner P., Meijboom F., Mulder B.J.M., Oechslin E., Oliver J.M., Serraf A., Szatmari A., Thaulow E., Vouhe P.R. y Walma E. Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). *Rev Esp Cardiol*. 2010;63(12):1484.e1-e59
- <sup>75</sup> Tirilomis T., Friedrich M., Zenker D., Seipelt R.G., Schoendube F.A., Ruschewski W. Indications for reoperation late after correction of tetralogy of Fallot. *Cardiology in the Young* (2010), 20, 396–401
- <sup>76</sup> d'Udekem Y., Ovaert C., Grandjean F., Gerin V., Cailteux M., Shango-Lody P., Vliers A., Sluysmans T., Robert A., Ruba J. Tetralogy of Fallot. Transannular and Right Ventricular Patching Equally Affect Late Functional Status. *Circulation*. 2000;102[suppl III]:III-116-III-122
- <sup>77</sup> Bouzas B., Kilner P.J., and Gatzoulis M.A. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. *European Heart Journal* (2005) 26, 433–439
- <sup>78</sup> Therrien J., Siu S.C., McLaughlin P.R., Liu P.P., Williams W.G., Webb G.D. Pulmonary Valve Replacement in Adults Late After Repair of Tetralogy of Fallot: Are We Operating Too Late? *J Am Coll Cardiol* 2000;36:1670 –5
- <sup>79</sup> Quail M.A., Frigiola A., Giardini A., Muthurangu V., Hughes M., Lurz P., Khambadkone S., Deanfield J.E., Tsang V., and Taylor A.M. Impact of Pulmonary Valve Replacement in Tetralogy of Fallot With Pulmonary Regurgitation: A Comparison of Intervention and Nonintervention. *Ann Thorac Surg* 2012;94(5):1619-26
- <sup>80</sup> Borowski A., Ghodsizad A., Litmathe J., Lawrenz W., Schmidt K.G., Gams E. Severe Pulmonary Regurgitation Late After Total Repair of Tetralogy of Fallot: Surgical Considerations. *Pediatr Cardiol* 2004;25:466–471

- 
- <sup>81</sup> Hamcan S., Karaman B., Battal B., Akgün V., Kara K., Hazirolan T., Bozlar U. The MR imaging features and the analyses of quantitative parameters in cases with surgically repaired tetralogy of Fallot. *Turk J Med Sci* (2013) 43: 84-92
- <sup>82</sup> Bouzas B., Chang A.C., Gatzoulis M.A. Pulmonary insufficiency: preparing the patient with ventricular dysfunction for surgery. *Cardiology in the Young* 2005; 15 (Suppl. 1): 51-57
- <sup>83</sup> Shinkawa T., Anagnostopoulos P.V., Johnson N.C., Watanabe N., Sapru A., and Azakie A. Performance of Bovine Pericardial Valves in the Pulmonary Position. *Ann Thorac Surg* 2010;90:1295–1300
- <sup>84</sup> Stulak J.M., Dearani J.A. Technique of mechanical pulmonary valve replacement. *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2006; 11:200–6.
- <sup>85</sup> Haas F., Schreiber C, Hörer J., Kostolny M., Holper K., and Lange R. Is There a Role for Mechanical Valved Conduits in the Pulmonary Position? *Ann Thorac Surg* 2005;79:1662–8
- <sup>86</sup> Husain S. A., and Brown J. Biologic versus Mechanical Valve Replacement of the Pulmonary Valve After Multiple Reconstructions of the RVOT Tract. *Op. Tech. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2006 (11);3: 207-15
- <sup>87</sup> Stulak J.M., Dearani J.A., Burkhart H.M., Connolly H.M., Warnes C.A., Suri R.M., and Schaff H.V. The Increasing Use of Mechanical Pulmonary Valve Replacement Over a 40-Year Period. *Ann Thorac Surg* 2010;90:2009 –15
- <sup>88</sup> Lamberti J.J. Biological Versus Mechanical Valve Replacement of the Pulmonary Valve After Multiple Reconstructions of the Right Ventricular Outflow Tract. *Op. Tech. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2006 (11);3: 216-17
- <sup>89</sup> Fiore A.C., Rodefeld M., Turrentine M., Vijay P., Reynolds T., Standeven J., Hill K., Bost J., Carpenter D., Tobin C., and Brown J.W. Pulmonary Valve Replacement: A Comparison of Three Biological Valves. *Ann Thorac Surg* 2008;85:1712– 8
- <sup>90</sup> Christenson J.T., Sierra J., Colina Manzano N.E., Jolou J., Beghetti M., and Kalangos A. Homografts and Xenografts for Right Ventricular Outflow Tract Reconstruction: Long-Term Results. *Ann Thorac Surg* 2010;90:1287–94
- <sup>91</sup> Emani S.M. Options for Prosthetic Pulmonary Valve Replacement. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2012;15:34-37
- <sup>92</sup> Hawkins J.A., Sower C.T., Lambert L.M., Kouretas P.C., Burch P.T., Kaza A.K., Puchalski M.D., Yetman A.T. Stentless porcine valves in the right ventricular outflow tract: improved durability? *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 35 (2009) 600—605
- <sup>93</sup> Quintessenza J.A., Jacobs J.P., Chai P.J., Morell V.O., Giroud J.M., Boucek R.J. Late replacement of the pulmonary valve: when and what type of valve? *Cardiology in the Young* 2005; 15 (Suppl. 1): 58-63
- <sup>94</sup> Lee Ch., Lee Ch.-H., Kwak J.G., Song J.Y., Shim W.-S., Choi E.Y., Lee S Y. and Kim Y.M. Bicuspid pulmonary valve implantation using polytetrafluoroethylene

---

membrane: early results and assessment of the valve function by magnetic resonance imaging. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 43 (2013) 468–472

<sup>95</sup> Bermudez Ch.A., Dearani J.A., Puga F.J., Schaff H.V., Warnes C.A., O’Leary P.W., Schleck C.D., and Danielson G.K. Late results of the peel operation for replacement of failing extracardiac conduits. *ATS* 2004; 77: 881-8

<sup>96</sup> Geva T., Gauvreau K., Powell A.J., Cecchin F., Rhodes J., Geva J., del Nido P. Randomized Trial of Pulmonary Valve Replacement With and Without Right Ventricular Remodeling Surgery. *Circulation*. 2010;122[suppl 1]:S201–S208

<sup>97</sup> Coats L., Khambadkone S., Derrick G., Hughes M., Jones R., Mist B., Pellerin D., Marek J., Deanfield J.E., Bonhoeffer P. and Taylor A.M. Physiological consequences of percutaneous pulmonary valve implantation: the different behaviour of volume and pressure overloaded ventricles. *Eur Heart J* (2007): 28: 1886-1893

<sup>98</sup> Frigiola A., Tsang V., Nordmeyer J., Lurz P., van Doorn C., Taylo A.M., Bonhoeffer P., de Leval M. Current approaches to pulmonary regurgitation. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 34 (2008) 576—582

<sup>99</sup> Boshoff D.E., Cools B.L.M., Heying R., Troost E., Kefer J., Budts W., and Gewillig M. Off-Label Use of Percutaneous Pulmonary Valved Stents in the Right Ventricular Outflow Tract: Time to Rewrite the Label? *Catheter Cardiovasc Interv* 2013 May;81(6):987-95

<sup>100</sup> Butera G., Milanesi O., Spadoni I., Piazza L., Donti A., Ricci C., Agnoletti G., Pangrazi A., Chessa M., Carminati M. Melody transcatheter pulmonary valve implantation. Results from the Registry of the Italian Society of Pediatric Cardiology (SICP). *Catheter Cardiovasc Interv* 2013 Feb; 81(2):310-6.

<sup>101</sup> Biermann D., Schönebeck J., Rebel M., Weil J., and Dodge-Khatami A.. Left Coronary Artery Occlusion After Percutaneous Pulmonary Valve Implantation. *Ann Thorac Surg* 2012;94:e7–9

<sup>102</sup> Eicken A., Ewert P., Hager A., Peters B., Fratz S., Kuehne T., Busch R., Hess J., and Berger F. Percutaneous pulmonary valve implantation: two-centre experience with more tan 100 patients. *Eur Heart J*. 2011, May; 32(10):1260-5.

<sup>103</sup> Vezmar M., Chaturvedi R., Lee K.-J., Almeida C., Manlhiot C., McCrindle B.W., Horlick E.M., Benson L.N. Percutaneous Pulmonary Valve Implantation in the Young 2-Year Follow-Up. *J Am Coll Cardiol Intv* 2010;3:439–48

<sup>104</sup> Lurz P., Coats L., Khambadkone S., Nordmeyer J., Boudjemline Y., Schievano S., Muthurangu V., Lee T.Y., Parenzan G., Derrick G., Cullen S., Walker F., Tsang V., Deanfield J., Taylor A.M., Bonhoeffer P. Percutaneous Pulmonary Valve Implantation Impact of Evolving Technology and Learning Curve on Clinical Outcome. *Circulation* 2008;117:1964-1972

<sup>105</sup> McElhinney D.B., Cheatham J.P., Jones T.K., Lock J.E., Vincent J.A., Zahn E.M., Hellenbrand W.E. Stent Fracture, Valve Dysfunction, and Right Ventricular Outflow Tract Reintervention After Transcatheter Pulmonary Valve Implantation: Patient-Related and Procedural Risk Factors in the US Melody Valve Trial. *Circ Cardiovasc Interv* 2011;4:602-614

- 
- <sup>106</sup> Nordmeyer J., Khambadkone S., Coats L., Schievano S., Lurz P., Parenzan G., Taylor A.M., Lock J.E., Bonhoeffer P.. Risk stratification, systematic classification, and anticipatory management strategies for stent fracture after percutaneous pulmonary valve implantation. *Circulation* 2007;115: 1392-7
- <sup>107</sup> Ringewald J.M., Suh E.J. Transcatheter pulmonary valve insertion, expanded use and future directions. *Cardiology in the Young* (2013); 23:910–914
- <sup>108</sup> Sánchez-Recalde Á., Gutiérrez-Larraya F., del Cerro M.J., Oliver J.M., González A.E., Moreno R., Polo L. y López-Sendón J.L. Resultados a medio plazo del implante percutáneo de válvula pulmonar. *Rev Esp Cardiol.* 2012;65 Supl 3:439
- <sup>109</sup> Kostolny M., Tsang V., Nordmeyer J., Van Doorn C., Frigiola A., Khambadkone S., de Leval M.R., Bonhoeffer P. Rescue surgery following percutaneous pulmonary valve implantation. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 33 (2008) 607—612
- <sup>110</sup> Adamson L., Vohra H.A., Haw M.P. Does pulmonary valve replacement post repair of tetralogy of Fallot improve right ventricular function? *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 9 (2009) 520–527
- <sup>111</sup> Ghez O., Tsang V.T., Frigiola A., Coats L., Taylor A., Van Doorn C., Bonhoeffer P., De Leval M. Right ventricular outflow tract reconstruction for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. Preliminary results. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 31 (2007) 654—658
- <sup>112</sup> Frigiola A., Tsang V., Bull C., Coats L., Khambadkone S., Derrick G., Mist B., Walker F., van Doorn C., Bonhoeffer P., Taylor A.M. Biventricular Response After Pulmonary Valve Replacement for Right Ventricular Outflow Tract Dysfunction. Is Age a Predictor of Outcome? *Circulation* 2008; 118[suppl 1]:S182–S190.
- <sup>113</sup> Zubairi R., Malik S., Jaquiss R.D.B., Imamura M., Gossett J., and Morrow W. R. Risk Factors for Prosthesis Failure in Pulmonary Valve Replacement. *Ann Thorac Surg* 2011;91:561–5
- <sup>114</sup> Jang W.S., Kim Y.J., Choi K., Lim H.G., Kim W.H., and Lee J.R. Mid-term results of bioprosthetic pulmonary valve replacement in pulmonary regurgitation after tetralogy of Fallot repair. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 2012 (42);1: e1–e8
- <sup>115</sup> Gengsakul A., Harris L., Bradley T.J., Webb G.D., Williams W.G., Siu S.C., Merchant N., McCrindle B.W. The impact of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair: a matched comparison. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 32 (2007) 462—468
- <sup>116</sup> Henkens I.R., van Straten A., Hazekamp M.G., SchaliJ M.J., de Roos A., van der Wall E.E., Vliegen H.W. Preoperative determinants of recovery time in adult fallot patients after late pulmonary valve replacement. *Int J Cardiol* 2007;121:123-4
- <sup>117</sup> Lee C., Jacobs J.P., Lee C.-H., Kwak J.G., Chai P.J., Quintessenza J.A.. Surgical pulmonary valve insertion: when, how, and why? *Cardiology in the Young* (2012), 22, 702–707.
- <sup>118</sup> Lee C., Lee C.-H., Kwak J.G. Surgical pulmonary valve insertion. *Cardiology in the Young* (2013), 23, 915–920



- 
- <sup>119</sup> van der Wall E.E. and Mulder B.J.M. Pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation: early surgery similar to optimal timing of surgery? *European Heart Journal* (2005) 26, 2614–2615
- <sup>120</sup> Valsangiacomo Buechel E.R., Dave H.H., Kellenberger C.J., Dodge-Khatami A., Pretre R., Berger F., and Bauersfeld U. Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. *European Heart Journal* (2005) 26, 2721–2727
- <sup>121</sup> Therrien J., Provost Y., Merchant N., Williams W., Colman J., and Webb G. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after TOF repair. *Am J Cardiol* 2005;95:779-82
- <sup>122</sup> Lee C., Kim Y.M., Lee C.-H., Kwak J.G., Park C.S., Song J.Y., Shim W.-S., Choi E.Y., Lee S.Y., Baek J.S. Outcomes of Pulmonary Valve Replacement in 170 Patients With Chronic Pulmonary Regurgitation After Relief of Right Ventricular Outflow Tract Obstruction. Implications for Optimal Timing of Pulmonary Valve Replacement. *J Am Coll Cardiol* 2012;60:1005–14
- <sup>123</sup> Oosterhof T., van Straten A., Vliegen H.W., Meijboom F.K., van Dijk A.P.J., Spijkerboer A.M., Bouma B.J., Zwinderman A.H., Hazekamp M.G., de Roos A., Mulder B.J.M. Preoperative Thresholds for Pulmonary Valve Replacement in Patients With Corrected Tetralogy of Fallot Using Cardiovascular Magnetic Resonance. *Circulation*. 2007;116:545-551
- <sup>124</sup> Henkens I.R., van Straten A., Schali J.M.J., Hazekamp M.G., de Roos A., van der Wall E.E., Vliegen H.W. Predicting outcome of pulmonary valve replacement in adult tetralogy of fallot patients. *Ann Thorac Surg* 2007;83:907-11
- <sup>125</sup> Ferraz Cavalcanti P.E., Barros Oliveira Sá M.P., Andrade Santos C., Melo Esmeraldo I., Renda de Escobar R., Motta de Menezes A., Morais de Azevedo O., Pires de Vasconcelos Silva F., de Albuquerque Lins R.F., de Carvalho Lima R. Pulmonary Valve Replacement After Operative Repair of Tetralogy of Fallot. Meta-Analysis and Meta-Regression of 3,118 Patients From 48 Studies. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:2227–43
- <sup>126</sup> Tobler D., Crean A.M., Redington A.N., Van Arsdell G.S., Caldarone C. A., Nanthakumar K., Stambach D., Dos L., Wintersperger B.J., Oechslin E.N., Silversides C.K., Wald R.M. The left heart after pulmonary valve replacement in adults late after tetralogy of Fallot repair. *International Journal of Cardiology* 160 (2012) 165–170
- <sup>127</sup> Polo L., Aroca Á., Cabestrero D., González Á., Bret M., Ruiz J., Pérez N., Sánchez-Recalde Á., Oliver J.M., Villagrà F. Adult life reoperations in Fallot patients with corrective surgery during childhood. *Cardiology in the Young* 2011 (21); Suppl 1:S107
- <sup>128</sup> Oechslin E.N., Harrison D.A., Harris L., Downar E., Webb G.D., Siu S.S. and Williams W.G. Reoperation in adults with repair of tetralogy of Fallot: indications and outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118:245-251
- <sup>129</sup> Kogon B., Plattner C., Kirshbom P., Kanter K., Leong T., Lyle T., Jennings S., McConnell M. and Book W. Risk factors for early pulmonary valve replacement after valve disruption in congenital pulmonary stenosis and tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;138:103-108

- 
- <sup>130</sup> Dos L., Dadashev A., Tanous D., Ferreira-Gonzalez I.J., Haberer K., Siu S.C., Van Arsdell G.S., Oechslin E.N., Williams W.G. and Silversides C.K. Pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of Fallot: Determinants of early postoperative adverse outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;138:553-9
- <sup>131</sup> Lee C. Surgical Management of Chronic Pulmonary Regurgitation After Relief of Right Ventricular Outflow Tract Obstruction. *Korean Circ J* 2012;42:1-7
- <sup>132</sup> Batlivala S.P., Emani S., Mayer J.E., and McElhinney D.B. Pulmonary Valve Replacement Function in Adolescents: A Comparison of Bioprosthetic Valves and Homograft Conduits. *Ann Thorac Surg* 2012;93:2007–16
- <sup>133</sup> Khairy P., Aboulhosn J., Gurvitz M.Z., Opatowsky A.R., Mongeon F.-P., Kay J., Valente A.M., Earing M.G., Lui G., Gersony D.R., Cook S., Grando Ting J., Nickolaus M.J., Webb G., Landzberg M.J., Broberg C.S. for the Alliance for Adult Research in Congenital Cardiology. Arrhythmia Burden in Adults With Surgically Repaired Tetralogy of Fallot. A Multi-Institutional Study. *Circulation*. 2010;122:868-875
- <sup>134</sup> Gallego P., Gonzalez A.E., Sanchez-Recalde Á., Peinado R., Polo L., Gomez-Rubin C., Lopez-Sendon J.L., Oliver J.M. Incidence and Predictors of Sudden Cardiac Arrest in Adults With Congenital Heart Defects Repaired Before Adult Life. *Am J Cardiol* 2012;110:109–117
- <sup>135</sup> Gatzoulis M.A., Balaji S., Webber S.A., Siu S.C., Hokanson J.S., Poile C., Rosenthal M., Nakazawa M., Moller J.H., Gillette P.C., Webb G.D., Redington A.N. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356: 975–81
- <sup>136</sup> Tzemos N., Harris L., Carasso S., Dos Subira L., Greutmann M., Provost Y., Redington A.N., Rakowski H., Siu S.C., and Silversides C.K. Adverse Left Ventricular Mechanics in Adults With Repaired Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2009;103:420–425
- <sup>137</sup> Burchill L.J., Wald R.M., Harris L., Colman J.M., and Silversides C.K. Pulmonary Valve Replacement in Adults With Repaired Tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2011;14:92-97
- <sup>138</sup> Nollert G., Fischlein T., Bouterwek S., Böhmer C., Klinner W., Reichart B. Long-Term Survival in Patients With Repair of Tetralogy of Fallot: 36-Year Follow-Up of 490 Survivors of the First Year After Surgical Repair. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1374–83
- <sup>139</sup> Valente A.M., Gauvreau K., Assenza G.E., Babu-Narayan S.V., Schreier J., Gatzoulis M.A., Groenink M., Inuzuka R., Kilner P.J., Koyak Z., Landzberg M.J., Mulder B., Powell A.J., Wald R., Geva T.. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart* 2014;100:247–253
- <sup>140</sup> Witte K.K., Pepper C.B., Cowan J.C., Thomson J.D., English K.M., and Blackburn M.E. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in adult patients with tetralogy of Fallot. *Europace* (2008);10:926-930
- <sup>141</sup> Khairy P., Harris L., Landzberg J., Viswanathan S., Barlow A., Gatzoulis M.A., Fernandes S.M., Beauchesne L., Therrien J., Chetaille P., Gordon E., Vonder Muhll I.,

---

Cecchin F. Implantable Cardioverter-Defibrillators in Tetralogy of Fallot. *Circulation* 2008; 117:363-370.

<sup>142</sup> Decker J.A., Kim J.J. Management of arrhythmias in patients with a tetralogy of Fallot. *Cardiology in the Young* (2013), 23, 888–895

<sup>143</sup> De Groot N.M.S., Lukac P., Schalij M.J., Makowski K., Szili-Torok T., Jordaens L., Nielsen J.C., Jensen H.K., Gerdes J.C., and Delacretaz E. Long-term outcome of ablative therapy of post-operative atrial tachyarrhythmias in patients with tetralogy of Fallot: a European multi-centre study. *Europace* (2012) 14, 522–527

<sup>144</sup> Karamlou T., Silber I., Lao R., McCrindle B.W., Harris L., Downar E., Webb G.D., Colman J.M., Van Arsdell G.S., and Williams W.G. Outcomes After Late Reoperation in Patients With Repaired Tetralogy of Fallot: The Impact of Arrhythmia and Arrhythmia Surgery. *Ann Thorac Surg* 2006;81:1786–93

<sup>145</sup> Gómez Rubín de Célix M.C., Ortega M., Polo L., Oliver J.M., González A.E., Villagrà F., Gutiérrez-Larraya F. y López-Sendón J.L. Terapia de Maze en pacientes con cardiopatía congénita: experiencia de un centro. *Rev Esp Cardiol.* 2012;65 Supl 3:341

<sup>146</sup> Harrild D.M., Berul C.I., Cecchin F., Geva T., Gauvreau K., Pigula F. and Walsh E.P. Pulmonary Valve Replacement in Tetralogy of Fallot: Impact on Survival and Ventricular Tachycardia. *Circulation.* 2009;119:445-451

<sup>147</sup> Scherptong R.W.C., Hazekamp M.G., Mulder B.J.M., Wijers O., Swenne C.A., van der Wall E.E., Schalij M.J., Vliegen H.W. Follow-Up After Pulmonary Valve Replacement in Adults With Tetralogy of Fallot. Association Between QRS Duration and Outcome. *J. Am Coll Cardiol* 2010;56:1486–92

<sup>148</sup> Hachiro Y., Takagi N., Koyanagi T., and Abe T. Reoperation for Tricuspid Regurgitation after Total Correction of Tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 8: 199–203

<sup>149</sup> Vahanian A., Alfieri O., Andreotti F., Antunes M.J., Baron-Esquivias G., Baumgartner H., Borger M.A., Carrel T.P., De Bonis M., Evangelista A., Falk V., Lung B., Lancellotti P., Pierard L., Price S., Schafers H.-J., Schuler G., Stepinska J., Swedberg K., Takkenberg J., Von Oppell U.O., Windecker S., Zamorano J.L. y Zembala M.. Guías de práctica clínica sobre el tratamiento de las valvulopatías (version 2012). Grupo de trabajo conjunto de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) y de la Asociación Europea de Cirugía Cardioracica (EACTS). *Rev Esp Cardiol.* 2013;66(2):131.e1-e42

<sup>150</sup> Kogon B., Patel M., Leong T., McConnell M., Book W. Management of Moderate Functional Tricuspid Valve Regurgitation at the Time of Pulmonary Valve Replacement: Is Concomitant Tricuspid Valve Repair Necessary? *Pediatr Cardiol* (2010) 31:843–848

<sup>151</sup> De Vega N.G. La anuloplastia selectiva, regulable y permanente. Una tecnica original para el tratamiento de la insuficiencia tricuspide. *Rev Esp Cardiol* 1972;25:555-6

<sup>152</sup> Merino C.M., Casares J., Mataró M.J., Sánchez E. Procedimiento de Lecompte en un caso de L-malposición, anatómicamente corregida, de grandes vasos. *Rev Esp Cardiol.* 2006 Jul;59(7):747-8

- <sup>153</sup> Poynter J.A., Eghtesady P., McCrindle B.W., Walters H.L., Kirshbom P.M., Blackstone E.H., Husain S.A., Overman D.M., Austin E.H., Karamlou T., Lodge A.J., St. Louis J.D., Gruber P.J., Ziemer G., Davies R.R., Jacobs J.P., Brown J.W., Williams W.G., Tchervenkov C.I., Jacobs M.L., and Caldarone C.A., for the Congenital Heart Surgeons' Society. Association of Pulmonary Conduit Type and Size With Durability in Infants and Young Children. *Ann Thorac Surg* 2013;96:1695–702
- <sup>154</sup> Kanalikova K., Fischer V., Morton B., Spatenka J. The case of repeated reoperation of a patient with tetralogy of Fallot. *Cardiol* 2004;13(2):107-110
- <sup>155</sup> Tan J.L., Gatzoulis M.A., and Ho S.Y. Aortic root disease in tetralogy of Fallot. *Current Opinion in Cardiology* 2006, 21:569–572
- <sup>156</sup> Sayadpour Zanjani K, Niwa K. Aortic dilatation and aortopathy in congenital heart diseases. *Journal of Cardiology* 61 (2013) 16–21
- <sup>157</sup> Kim W.-H., Seo J.-W., Kim S.-J., Song J., Lee J., Na C.-Y. Aortic dissection late after repair of tetralogy of Fallot. *International Journal of Cardiology* 101 (2005) 515–516
- <sup>158</sup> John A.S., Rychik J., Khan M., Yang W., Goldmuntz E. 22q11.2 deletion syndrome as a risk factor for aortic root dilation in tetralogy of Fallot. *Cardiology in the Young* 2013; Page 1 of 8. doi:10.1017/S1047951113000309
- <sup>159</sup> Bhat A.H., Smith C.J., Hawker R.E. Late Aortic Root Dilatation in Tetralogy of Fallot May Be Prevented by Early Repair in Infancy *Pediatr Cardiol* 2004;25:654–659
- <sup>160</sup> Mongeon F.-P., Gurvitz M.Z., Broberg C.S., Aboulhosn J., Opatowsky A.R., Kay J.D., Valente A.M., Earing M.G., Lui G.K., Fernandes S.M., Gersony D.R., Cook S.C., Ting J.G., Nickolaus M.J., Landzberg M.J., Khairy P.: from the Alliance for Adult Research in Congenital Cardiology (AARCC). Aortic Root Dilatation in Adults with Surgically Repaired Tetralogy of Fallot: A Multicenter Cross-Sectional Study. *Circulation*. 2013;127:172-179
- <sup>161</sup> Niwa K. Aortic root dilatation in tetralogy of Fallot long-term after repair—histology of the aorta in tetralogy of Fallot: evidence of intrinsic aortopathy. *International Journal of Cardiology* 103 (2005) 117– 119
- <sup>162</sup> Forteza A., De Diego J., Centeno J., López M.J., Pérez E., Martín C., Sánchez V., Rufilanchas J.J., and Cortina J. Aortic Valve-Sparing in 37 Patients With Marfan Syndrome: Midterm Results With David Operation. *Ann Thorac Surg* 2010;89:93– 6
- <sup>163</sup> Hiratzka L.F., Bakris G.L., Beckman J.A., Bersin R.M., Carr V.F., Casey D.E., Eagle K.A., Hermann L.K., Isselbacher E.M., Kazerooni E.A., Kouchoukos N.T., Lytle B.W., Milewicz D.M., Reich D.L., Sen S., Shinn J.A., Svensson L.G., Williams D.M. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the Diagnosis and Management of Patients With Thoracic Aortic Disease: Executive Summary. *Circulation*. 2010;121:1544-1579
- <sup>164</sup> Dearani J.A., Burkhart H.M., Stulak J.M., Sundt T.M., and Schaff H.V. Management of the Aortic Root in Adult Patients With Conotruncal Anomalies. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2009;12:122-129

---

<sup>165</sup> Bentall H.H., DeBono A. A technique for complete replacement of the ascending aorta. *Thorax* 1969;23:338–9

<sup>166</sup> Ono M, Goerler H., Kallenbach K., Boethig D., Westhoff-Bleck M., and Breymann T. Aortic valve–sparing reimplantation for dilatation of the ascending aorta and aortic regurgitation late after repair of congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:876-9

<sup>167</sup> Vahanian A., Baumgartner H., Bax J., Butchart E., Dion R., Filippatos G., Flachskampf F., Hall R., Lung B., Kasprzak J., Nataf P., Tornos P., Torracca L. y Wenink A. Guía de práctica clínica sobre el tratamiento de las valvulopatías. Grupo de Trabajo sobre el Tratamiento de las Valvulopatías de la Sociedad Europea de Cardiología *Rev Esp Cardiol*. 2007;60(6):625.e1-e50